Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten der
Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

S Y N D R O M E D E R D E R M A T O L O G I E

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius - Maximilians - Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
vorgelegt von

Friedhelm P e p p m e i e r
aus
Spenge

Würzburg 1955

Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten der
Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr. med. H. Schuermann

SYNDROME DER DERMATOLOGIE

Inaugural - Dissertation

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius - Maximilians - Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
vorgelegt von

Friedhelm Peppmeier
aus
Spenge

Würzburg 1955

Tag der mündl. Prüfung:
5. Aug. 1955

Referent: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

Inhaltsverzeichnis

	Seite
A) Einleitung.	1
B) Syndrome der Dermatologie:	
1.) Achard-Thiers-Syndrom.	4
2.) Albright-Mc Cune-Syndrom.	5
3.) Ascher-Syndrom.	6
4.) Behçet-Syndrom.	6
5.) Bourneville-Pringle-Syndrom.	9
6.) Brushfield-Wyatt-Syndrom. (s. Schirmer-Sturge-(Weber-)Krabbe-Kalischer-Syndrom)	67
7.) Bürger-Grütz-Syndrom.	12
8.) Cushing-Syndrom.	13
9.) Dyskeratosis congenita (Cole).	14
10.) Ehlers-Danlos-Syndrom.	15
11.) Ein bisher noch nicht benanntes Syndrom (Grignolo).	17
12.) Ein von Roy beschriebenes Syndrom.	17
13.) Erb sches Syndrom.	18
14.) Fegeler-Syndrom.	19
15.) Felty-Syndrom.	20
16.) Frey sches Syndrom.	21
17.) Gougerot- oder Sjögren-Syndrom.	22
18.) Grönblad-Strandberg-Syndrom.	24
19.) Hallopeau-Leredde-Syndrom.	25
20.) Hand-Schüller-(Christian-) Syndrom.	27
21.) Hunt-Syndrom.	28
22.) Hurler-Pfaundler-Syndrom.	29
23.) Hutchinson-Syndrom.	31
24.) Hutchinson-Gilford-Syndrom.	31
25.) Hypothyreotisches Phrynoderm und Avitaminose-A-Syndrom (Vilanova u. Cañadell).	32
26.) Jadassohn-Lewandowsky-Syndrom.	33
27.) Kast-Syndrom.	35

Seite

28.) Klippel - Trenaunay - Weber - Syndrom. 36
29.) Leschke - Syndrom. 39
30.) Libman - Sacks - Syndrom. 40
31.) Little - Syndrom. 42
32.) Maffucci - Syndrom. 43
33.) Mediterranes Hämopathisches Syndrom (Cooley und Lee). 44
34.) Melkersson - Rosenthal - Syndrom und Cheilitis granulomatosa Miescher. 47
35.) Morgagni - Turner - Syndrom. 49
36.) Papulosis atrophicans maligna (letal verlaufendes cuto-intestinales Syndrom von Degos, Delort und Tricot). 51
37.) Parkes Weber - Syndrom (s. Leschke-Syndrom)- 39
38.) Pautrier - Woringer - Syndrom. 53
39.) Peutz - Syndrom 54
40.) Pfeiffer - Weber - Christian - Syndrom. 54
41.) Plummer - Vinson - Syndrom. 56
42.) Raynaud - Syndrom. 57
43.) Von Recklinghausen - Syndrom. 58
44.) Von Recklinghausensche Neurofibromatose, Atrophodermia vermiculata und congenitale Herzanomalie als Hauptkennzeichen eines familiärhereditären Syndroms (Godfried, Prick, Carol und Prakken). 59
45.) Reiter - Syndrom. 60
46.) Rendu - Osler - Weber - Syndrom. 62
47.) Rothmann - Makai - Syndrom. 64
48.) Rothmund - Syndrom. 65
49.) Schäfer - Syndrom (s. Jadassohn-Lewandowsky-Syndrom). 33
50.) Schirmer - Sturge - (Weber -) Krabbe - Kalischer - Syndrom. 67
51.) Senear - Usher - Syndrom. 69
52.) Steinert - Batten - Syndrom. 70
53.) Stevens - Johnson - Syndrom (Fuchs, Fiessinger - Rendu, Baader). 71
54.) Stewart - Treves - Syndrom. 73

Seite

55.) Syndrom von F i e s s i n g e r - R e n d u (s. Stevens-Johnson-Syndrom). 71

56.) Syndrom von F r a n ç o i s. 74

57.) Syndrom von G i m a r d . 74

58.) Syndrom von S t e i n e r - V o e r n e r . 75

59.) T h i b i e r g e - W e i s s e n b a c h - Syndrom. 75

60.) Trisymptomenkomplex von G o u g e r o t . 76

61.) V i d a l - L e l o i r - B r o c q - Syndrom. 77

62.) V o g t - K o y a n a g i - Syndrom. 78

63.) W a t e r h o u s e - F r i e d r i c h s e n - Syndrom. 79

64.) W e b e r - C o c k a y n e - Syndrom. 80

65.) W e r n e r - Syndrom. 81

C) Zusammenfassung. 82

D) Lebenslauf. 86

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543524_0112

A) E I N L E I T U N G

Der Name "Syndrom" ist der griechisch-jonischen Sprache entliehen, in der ἡ συνδρομή "das Zusammenlaufen", συνδρόμως "zusammenlaufend" und σύνδρομος "begleitend", nach V o l k m a n n auch "zusammen(vor)kommend" heißt. Die wortbildenden Grundformen lauten 1.) σύν oder ξύν (verwandt mit κοινός oder ξυνός = gemein, gemeinsam und mit dem lateinischen cum = mit), die mit "zusammen" oder "zugleich" übersetzt werden, und 2.) ὁ δρόμος, was "der Lauf" oder "das Laufen" bedeutet. Wer die weitverbreitete Ausdrucksform σύνδρομα = Syndrom geprägt hat, konnte nicht festgestellt werden. Im griechischen Wortschatz jedenfalls scheint diese sächliche Form τὸ σύνδρομα nicht bekannt gewesen zu sein.

Im übertragenen Sinne bedeutet nun Syndrom so viel wie "Zeichengruppe", das heißt, es stellt, wie im nachfolgenden noch näher erläutert werden soll, eine Summe von Symptomen dar, ist also identisch mit dem Begriffe "Symptomenkomplex".

Der Name "Symptom" wiederum kommt ebenfalls aus dem Griechischen, in welchem τὸ σύμπτωμα oder ξύμπτωμα "die Lage" heißt und ist auch aus σύν oder ξύν und aus dem Wortstamm πτωμ- von τὸ πτῶμα = "der Fall" entstanden. Σύμπτωμα andererseits ist abgeleitet von συμπίπτειν ; und dieses Verbum wird mit "zusammenfallen", ferner "in einen Zustand geraten" und "vorkommen" übertragen.

In der Medizin setzt man den Ausdruck "Symptom" gleich "sign" bzw. "signum" (vom gr. Σ) und bezeichnet damit "eine Abweichung von der normalen Funktionsfähigkeit" bzw. "ein krankhaftes Phänomen", wobei das Wort "Phänomen" (vom gr. φαίνομαι= sich zeigen, sichtbar werden) auch gleich "Symptom" gesetzt wird. "Symptom" heißt also nichts anderes als "Krankheitszeichen".

Nun treten heute in der medizinischen Literatur diese Wortbildungen "Syndrom" und "Symptomenkomplex" in immer stärkerem Maße zur Kennzeichnung von in ihrer Ätiologie und Pathogenese noch nicht geklärten Krankheitsbildern auf. Besonders häufig stehen sie in Relation zu Krankheiten des Zentralnervensystems,und meistens sind

sie, einer traditionellen Sitte entsprechend, an die Eigennamen der Autoren gebunden, die die Erstbeschreibung oder Wesentliches zur Aufklärung und zum Bekanntwerden der Symptomengruppe lieferten. Daß dabei hin und wieder der Erstbeobachter nicht berücksichtigt wurde, ist besonders dann, wenn die erste Beschreibung nicht genügend bekannt wurde oder wieder in Vergessenheit geriet, nur zu natürlich.

Zwar war es im medizinischen Schrifttum von jeher üblich, anatomische Benennungen, Krankheiten, Symptome, Operationsverfahren, histologische Färbungen, Reaktionen, Teste, Untersuchungs- und Behandlungsmethoden, Heilmittel usw. mit Eigennamen zu belegen, aber nie in einem derartigen Umfange wie neuerdings bei den Syndromen. Nur selten findet man ein Syndrom, das seinem Wesen gemäß benannt ist. Die Benennung mit Eigennamen führt nicht nur zu einer starken Gedächtnisbelastung - manche Syndrome sind mit einer ganzen Reihe von Autorennamen bezeichnet - sondern birgt auch die Gefahr von Mißverständnissen in sich. So findet sich z.B. der Name "W e b e r" bei nicht weniger als sieben verschiedenen Syndromen bzw. Krankheitsbildern, nämlich "Klippel-Trenaunay- W e b e r -Syndrom", "Pfeiffer - W e b e r -Christian-Syndrom", "Morbus Rendu-Osler-W e b e r ", "Schirmer-Sturge- W e b e r- Krabbe-Kalischer-Syndrom" und " W e b e r - Cockayne-Syndrom". Außerdem gibt es noch eine "W e b e r sche Lähmung", und auch das "Leschke-Syndrom" findet man teilweise nach " W e b e r " benannt. (Bei den genannten Autoren handelt es sich um den mit dem Prinzen Albert nach London gekommenen Sir Hermann David Weber (1823-1918) und seinen Sohn Frederick Parkes Weber (geb. 1863).)

Ein wesensgemäßer Terminus ist wegen der Fülle und Verschiedenheit der Symptome oft noch verwirrender oder umständlicher als die teilweise lange Aneinanderreihung von Eigennamen. Man sollte sich deshalb möglichst auf den Namen des Erstbeschreibers beschränken und, wenn derselbe Autorenname häufiger wiederkehrt, Unterscheidungsbegriffe hinzufügen.

Ein Syndrom braucht nun nicht an einen bestimmten Morbus gebunden zu sein, sondern es können vielmehr auch die gleichen Erscheinungen bei einer Anzahl grundverschiedener Krankheiten auftreten. Die Begriffe "Syndrom" und "Morbus" sollten deshalb niemals gleichgesetzt, sondern sehr wohl unterschieden werden. Da dieses in der medizinischen Literatur aber dennoch sehr häufig

geschieht, herrscht hier in dieser Beziehung leider eine bedauerliche Begriffsverwirrung, der es entgegenzutreten gilt. Man sollte daher, sobald ein "Syndrom" als "Krankheit sui generis" erkannt wurde, ausschließlich die Bezeichnung "Morbus" bzw. "Krankheit" anwenden.

Neuerdings beginnen auch in der Dermatologie die Syndrome, ständig an Zahl zuzunehmen, so daß S c h ö n f e l d bereits von "Syndromatologie" und "Syndromenbezeichnungssucht" sprach. Andererseits kann auf den Begriff "Syndrom" keineswegs verzichtet werden, da er das meistens unvermeidliche Übergangsstadium von der Erstbeschreibung bzw. -beobachtung bis zur ätiologischen Klärung überbrückt, so daß bei der Vielzahl der Entdeckungen der Medizin in den letzten Jahrzehnten die Bedeutung der Syndrome zwangsläufig in einem ständigen Wachstum begriffen ist. Auch der Umstand, daß die Syndrome manchmal Zeichengruppen darstellen, die bei verschiedenen Krankheiten auftreten, macht sie unentbehrlich. Es soll nun deshalb hier der Versuch unternommen werden, eine Zusammenstellung von Syndromen der Dermatologie bzw. von solchen, die unter anderen Symptomen auch Hautmanifestationen aufweisen, mit einer kurzgefaßten Erläuterung des Wesens und der Entstehung zu geben und den Erstbeschreiber bzw. die Autoren, die sich die größten Verdienste bei der Erforschung des betreffenden Symptomenkomplexes erwarben, festzustellen, so weit es bei der Fülle des Stoffes den Rahmen der Arbeit nicht überschreitet.

Literaturnachweis:

Benseler, G.E.: Griechisch-Deutsches Wörterbuch, Leipzig 1859, Teubner, pp. 712, 718.

Newman Dorland, W.A.: The American Illustrated Medical Dictionary, ed. 20, Philadelphia and London 1944, Saunders Co., pp. 1328, 1441, 1444.

Norman Burke Taylor: Stedman's Medical Dictionary, ed. 17, Baltimore 1949, Williams & Wilkins Co., p. 1167.

Piotrowski, G.: Systematique en médicine, Praxis, Schweiz. Rundsch. f. Med. 52: 1122, 1950.

Schönfeld, W.: Syndromatologie, Dtsch. med. Wschr. 1954, pp.324-326.

Volkmann, H.: Med. Terminologie, ed. 33, Berlin und München 1947, Urban & Schwarzenberg, pp, 930, 931.

B) S Y N D R O M E D E R D E R M A T O L O G I E.

1.) A C H A R D - T H I E R S - SYNDROM.

In der Gruppe der Nebennierenrinden-Tumoren mit Hyperplasie steht das " A c h a r d - T h i e r s - Syndrom, der sogenannte "Diabetes bärtiger Frauen".

Dieses Syndrom tritt als Obesitas mit Hypertrichosis des Gesichts in maskuliner Verteilung ausschließlich bei Frauen ohne andere Zeichen von Virilismus auf.

Fettsucht ist nicht ungewöhnlich in Fällen von Nebennierenrinden-Tumoren; aber es ist hier mehr die Verteilung des Fettes, die besonders auffällt, als die tatsächliche Menge. Die Kombination von vollem Gesicht, Polstern in der hohen Dorsalregion und schwerfälligem Abdomen zusammen mit dünnen Extremitäten stellt den charakteristischen Habitus dar.

Neben schleimigem, basophilen Adenom und Nebennierenrindentumor besteht sehr häufig Assoziation mit Morbus C u s h i n g . In ungefähr 15 % der berichteten Falle wurden Hypertension, Diabetes, Amenorrhoe und akneiforme Eruptionen beschrieben.

Emile Charles A c h a r d und Joseph T h i e r s haben im Jahre 1921 dieses Krankheitsbild veröffentlicht.

Literaturnachweis:

Haeberlin, jr., J.B., u. Garrard, H.F.: Arch. of Dermat. Syph. 58: 696-702, 1948.

Achard, Ch.,u. Thiers, J.: Le virilisme pilaire et son assotiation â l'insuffisance glycolytique (diabéte des femmes à barbe), Bull. Acad. de méd., Paris 86: 51-66, 1921, zit. b. Wiener.

Wiener, K.: Skin Manifestations of Intern. Disorders, St. Louis 1947, Mosby Co., p. 322.

2.) A L B R I G H T - M c C U N E - SYNDROM.

Das sogenannte " A l b r i g h t - M c C u n e - Syndrom" bzw. die " A l b r i g h t sche Krankheit" ist charakterisiert durch eine endokrine Störung, die polyostitische, faserige Dysplasie (nach B o r s t und R e v e r s lokalisierte, nach A l b r i g h t et al. sowie L u t z disseminierte Ostitis fibrosa), cutane Pigmentation infolge Melanineinlagerung in der Basalschicht der Epidermis bei beiden Geschlechtern und Pubertas praecox bei Mädchen, ferner Gynäkomastie, Dystrophia adiposo-genitalis und vorzeitige Entwicklung des Skeletsystems hervorruft.

Die Erkrankung beginnt in jugendlichem Alter mit spontanen Frakturen, besonders des Femurs, abnormem Längenwachstum der befallenen Knochen und dem Auftreten zahlreicher Megakaryozyten im Knochenmark.
Mädchen sollen häufiger befallen sein als Knaben.

Dieses Leiden wurde im Jahre 1937 von den Amerikanern A l b r i g h t , B u t l e r , H a m p t o n und S m i t h publiziert. Aus dem gleichen Jahre stammt außerdem eine Beschreibung des Syndroms von M c C u n e und B r u c h, deren Patient im Alter von zwei Jahren die genannten Symptome mit gleichzeitigem Beginn der Menstruation aufwies.

Literaturnachweis:

Albright, F., Butler, A.M., Hampton, A.O., u. Smith, P.: Syndrome characterized by ostitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precoctous puberty in females, New England J. Med. 216: 727, 1937, zit. b. Haeberlin u. Garrard.

Borst, W.A., u. Revers, F.E.: Albright's disease. Acta med. scand. (Stockholm) 135: 91-98, 1949, ref. Zierz, Zbl. H.u.G. 75: 171,1950-51.

Haeberlin, jr., J.B.,u. Garrard, H.F.: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Lutz, W.: Lehrbuch d. H.u.G. 1951, p. 83.

McCune u. Bruch, (1937) zit. b. Sutton u. Sutton jr.
McCune, zit. b. Newman Dorland.

Newman Dorland, W.A.: The American Illustrated Medical Dictionary, ed. 20, Philadelphia and London 1944, Saunders Co., p. 1444.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St. Louis 1939, Mosby Co., p. 400.

3.) A S C H E R - SYNDROM.

Bei dem Zusammentreffen von Doppellippe, Blepharochalasis und scheinbarer Struma spricht man vom " A s c h e r - Syndrom".

Im Jahre 1920 machte A s c h e r die Feststellung, daß die offenbare Riesenwuchsform der Doppellippe häufig mit zwei weiteren Abweichungen gekoppelt auftritt.

Die Blepharochalasis stellt nach A s c h e r manchmal, nach K e h r e r vielleicht immer den Spätzustand einer Verdickung des Oberlides durch Fettvermehrung dar ("Fetthernie" nach S c h m i d t-R i m p l e r , "Lipomatosis" des Oberlides nach B a c h, "Ptosis adiposa" nach W a g e m a n n).
A s c h e r stellte weiter fest, daß es sich bei dem "Kropf" um eine diffuse Unterhautgewebszunahme handelt.

Für die vorwiegend erbliche Grundlage des Syndroms spricht, daß das eine oder andere Symptom häufiger bei nahen Blutsverwandten beobachtet wurde.

Literaturnachweis:

Ascher: Klin. Mbl. Aughkde. 65:86, 1920.
Bach: zit. b. Kehrer.
Kehrer: F.A.: Die konstitutionellen Vergrößerungen umschriebener Körperabschnitte, Stuttgart 1948, Thieme, p. 262.
Schmidt-Rimpler: zit. b. Kehrer.
Wagemann, zit. w. v.

4.) B E H Ç E T - Syndrom.

Bei den Dermatologen wird das " B e h ç e t - Syndrom" gewöhnlich "Morbus B e h ç e t" oder "B e h ç e t sche Krankheit" genannt, während die Ophthalmologen von "Rezidivierender Hypopyon-Iritis", "Allergischer Staphylokokken-Uveitis", "Erythema iritis", "Iritis septica", "Iridocyclitis septica" oder auch von "Ophthalmia lenta" sprechen.

Der B e h ç e t - Trisymptomenkomplex imponiert durch das Vorkommen aphthöser Geschwüre im Munde, Ulcerationen am Genitale und

entzündlicher Veränderungen der Augen, nämlich Retinitis und Iridocyclitis, die offenbar stets zur Amaurose führen, am gleichen Patienten. Zu diesem sogenannten "Trisymptomenkomplex" kommen bei einem Teil der Fälle noch demErythema nodosum ähnliche Hauteffloreszenzen. Darüber hinaus werden weitere Nebenbefunde beschrieben.

Die Symptome treten in Schüben rezidivierend, sowohl einzeln wie gleichzeitig auf und können dadurch, je nach dem Vorherrschen des einen oder anderen Elementes, differentialdiagnostische Schwierigkeiten bedingen, besonders gegenüber dem Erythema exsudativum multiforme und nodosum sowie dem Ulcus vulvae acutum. Der Verlauf dieses vorwiegend in der Türkei und den Mittelmeerländern in Erscheinung tretenden "Morbus" ist in der Regel chronisch und erstreckt sich über Jahrzehnte mit unter Umständen jahrelangen Remissionen. Aber es wird auch über akute Entwicklung, ja sogar foudroyanten Verlauf mit letalem Ausgang berichtet. Vornehmlich sind die mittleren Lebensjahre unter Bevorzugung des männlichen Geschlechtes befallen.
Die Ätiologie ist ungeklärt. Eine wirksame Therapie gibt es nicht.

Das von B e h ç e t beschriebene Syndrom entspricht teilweise einigen bereits früher veröffentlichten Krankheitsbildern. So liegen laut T o u r a i n e Berichte von kombinierten aphthösen Veränderungen schon seit 1818 vor. Die älteste Mitteilung ist die von I s n a r d . Genauere Beschreibungen stammen von N e u m a n n aus dem Jahre 1895. Gleichzeitig verfaßte in Würzburg C h r i s t l i e b eine Dissertation, die entsprechende Beobachtungen enthält.
Vom Aspekt des Ophthalmologen beschrieben R e i s 1906 ("Erythema iritis") und G i l b e r t 1920 und 21 (zunächst als "Iridocyclitis septica", später als "Ophthalmia lenta") das Krankheitsbild, auf Grund dessen P r o p p e 1948 aus historischen Motiven die Forderung stellte,den Symptomenkomplex analog zu der Bezeichnung des verwandten Krankheitsbildes "Syndroma muco-cutaneo-oculare acutum F u c h s " mit "S y n d r o m a muco-cutaneo-oculare acutum G i l b e r t " zu benennen. Doch scheint dieser Terminus nicht berechtigt, hat doch laut L e m k e erst 1945/46 S c h u e r m a n n G i l b e r t auf die Zusammengehörigkeit der B e h ç e t - Aphthen und der rezidivierenden Hypopyon-Iritis in einer persönlichen Mitteilung aufmerksam gemacht. Außerdem ist der Verlauf gewöhnlich nicht akut, sondern chronisch.

K a t z e n e l l e n b o g e n wiederum berichtet, N e u - s c h ü l e r habe 1898 die "Hypopyon-Iritis" zuerst beschrieben, was jedoch bis 1920 kaum beachtet worden sei, bis G i l b e r t 1921, W e w e 1933, B l o b n e r 1937 und W e e k e r s - R e g i n s t e r 1938 ophthalmologisch Wesentliches zur Klärung des Krankheitsbildes beitrugen. Vom dermatologischen Aspekt seien die rezidivierenden, aphthösen Ulcera an den Genitalien und im Munde, zuweilen zusammen mit Erythema nodosum an den Unterschenkeln, im "Ulcus acutum vulvae" von L i p s c h ü t z beschrieben worden. Aphthöse Ulcera ohne B. crassus an den gleichen Stellen hätten J a d a s s o h n und S c h e r b e r 1935 beobachtet. Gleichzeitige Affektionen von Haut und Auge seien 1922 von P l a n n e r und R e m e n o v s k y durch einen Fall publik gemacht worden. K a t z e n e l l e n b o g e n ist aber nicht sicher, ob diese Beschreibung nicht eher zu der "Ektodermose érosive pluri-orificielle F i e s s i n g e r - R e n d u " gehört.
C h a i m B e r l i n behauptet, der " B e h ç e t - Trisymptomenkomplex" sei mit dem von A d a m a n t i a d e s 1931 publizierten Krankheitsbilde identisch, und erwähnt auch W h i t w e l l, der dieses Syndrom 1934 beschrieben haben soll. Im Jahre 1937 machte der Istambuler Dermatologe Hulusi B e h ç e t nach jahrzehntelangen Beobachtungen Mitteilung von seinem Symptomenkomplex. Nach B e h ç e t s Ansicht handelt es sich um eine Krankheit sui generis mit eigener Ätiologie. In Zusammenarbeit mit dem mikrobiologischen Institut der Universität Istambul (Prof. B r a u n) fand B e h ç e t auch an Elementarkörperchen eines Virus erinnernde Gebilde.
Trotz aller evtl. älteren Publikationen des Syndroms dürfte es B e h ç e t s besonderes Verdienst sein, die Affektionen an Haut, Schleimhäuten und Augen, in einem Syndrom zusammengefaßt, klar herausgestellt zu haben.
S c h ö n f e l d hielt 1954 das B e h ç e t - Syndrom für eine Verlaufsform des Pemphigus vulgaris oder die Ausdrucksform einer Virusinfektion.

Literaturnachweis:

Adamantiades, B.: Ann. d'ocul. 168: 271, 1931, zit. b. Chaim Berlin

Behçet, H.: Über rezidivierende aphthöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermat. Wschr. 105: 1152-57 (1. Veröffentlichung), 1937 II. - Dermat. Wschr. 40: 1177-78, 1938. - Bull. Soc. franc. Dermat. Syph. 45:420, 1938; 46: 674, 1939. - Zbl. H.u.G. 60: 478,1938. - Med. Welt 13: 1922, 1939. - Dermatologica (Basel) 81: 73-83, 1940

Blobner, (1937) zit. b. Katzenellenbogen.

Chaim Berlin, M.D.: Arch. of Dermat. Syph. 49-50: 227, 1944.

Christlieb: Über Stomatitis und Vulvitis aphthosa, Würzb. Diss. Inaug. 1895.

Gilbert: Arch. Augenheilk. 86: 29, 1920 u. 87: 27, 1921.

Gray, G.S.: Canad. med. Assoc. J. 62: 597-99, 1950, ref. Koch, Zbl. H.u.G. 76: 296, 1951.

Jadassohn u. Scherber, (1935) zit. b. Katzenellenbogen.

Isnard,(1818) zit. b. Touraine.

Katzenellenbogen: Arch. of Dermat. Syph. 1946, p.161 u. 61: 481-84, 1950.

Lemke, G.: Medizinische 6:182-88, 1954.

Lipschütz, zit. b. Katzenellenbogen.

Neumann, (1895) zit. b. Touraine.

Neuschüler, (1898) zit. b. Katzenellenbogen.

Planner u. Remenovsky,(1922) zit.w.v.

Proppe: Arch.f.Dermat. Syph. 187: 403, 1949.

Reis: Klin. Mbl. 44 II: 203, 1906.

Schönfeld, W.: Dtsch.med. Wschr. 1954, pp. 324-26.

Schuermann, H.: Zit. b. Lemke.

Touraine, A.: Arch. of Dermat. Syph. 48: 61, 1941.

Weekers-Reginster, (1938) zit. b. Katzenellenbogen.

Whitwell, G.F.B.: Brit. J. Dermat. Syph. 46: 414, 1934.

5.) B O U R N E V I L L E - P R I N G L E - SYNDROM.

Der Kern dieses auch unter den Synonymata "Morbus B o u r n e v i l l e - P r i n g l e" und "Epiloia" sowie "tuberöse Sklerose" (angewandt auf den Gesamtsymptomenkomplex) bekannten Syndroms besteht aus Erkrankungsmerkmalen des Ektoderms, nämlich Haut-, Augen- und Gehirnveränderungen. Dazu kommen Nierentumoren.
Um diesen Kern können sich die verschiedensten Fehl- und Mißbildungen des Ekto-, Meso- und Entoderms, also aller drei Keimblätter, gruppieren.

Es handelt sich um ein ausgesprochenes Leiden des Kindesalters, das auch in rudimentärer Form auftritt, z.B. ohne Hautaffektionen mit überwiegenden zerebralen Symptomen (eigentliche "tuberöse Sklerose") oder auch lediglich als Dermatose ("Adenoma sebaceum").

Die charakteristische Hautveränderung ist das vorwiegend auf Nase, Wangen und Kinn lokalisierte und schmetterlingsförmig angeordnete "Adenoma sebaceum" bzw. der "Morbus P r i n g l e". Dabei handelt es sich um Hauttumoren, die aus gruppierten, hyperplastischen Talgdrüsen bestehende Mißbildungen darstellen. Seltener sind die sogenannten " K o e n e n schen Tumoren", fibromatöse Nodi unter und neben den Finger- und Fußnägeln. Ferner treten Papillome an der Gingiva und Fibrome auf der Mundschleimhaut und anderen Schleimhäuten auf. Fibrome, Lipome, Komedonen, Pigment- und Gefäßnaevi der verschiedensten Lokalisation bilden ein sehr variables Geschehen.

Mannigfaltig sind auch die Augenveränderungen. Sie treten seltener auf als die Haut-, Gehirn- und Organphänomene, sind jedoch von besonderem Wert für die Diagnostik der rudimentären Formen. Einzelne und multiple gliomatöse Netzhauttumoren und chorioiditische Herde imponieren durch grauweißliche maulbeerähnliche Prominenzen. Zahlreiche sekundäre Veränderungen, wie Netzhautablösung, Kolobome, Pigmentationen usw. treten in Erscheinung. Die häufigsten klinischen Symptome sind Nachlassen der Sehkraft und Gesichtsfeldausfälle.

Die cerebralen Krankheitszeichen stellen die eigentliche "tuberöse Sklerose (B o u r n e v i l l e)" dar. Im Vordergrunde steht eine starke Gliafaserwucherung, die zur Sklerosierung der Großhirnrinde ohne Prädilektionsstellen führt. Auch Ventrikeltumoren, Hydrocephalus und Verkalkungen werden beschrieben. Neurologisch bestehen Störungen von Seiten der verschiedenen Hirnnerven. In den schwereren Fällen kommt es zu spastischen Hemiparesen, Lähmungen von L i t t l e - Typ, bis zu Tetraparesen. Auf psychischem Gebiete bilden Schwachsinnszustände mit allen Übergängen von der leichtesten Debilität bis zur schwersten Idiotie neben epileptischen Anfällen, meist vom generalisierten Typ, die konstantesten und wichtigsten Symptome. Neben dem erworbenen Schwachsinn auf hirnorganischer Basis spielt vor allem angeborener und erblicher eine Rolle. In den bezeichnenden gehäuften Stati epileptici kommt ein Großteil der Kinder schon im frühen Lebensalter ad exitum.

Unter den übrigen Organmißbildungen stehen die Nierengeschwülste vom Typ der Mischtumoren an erster Stelle. Auch Herzgeschwülste vom Typ der Rabdomyome und Lipome gehören zum Vollbilde des Syndroms.

Nur etwa 1/5 der betroffenen Kinder überschreitet das 20. Lebensjahr. Neben Status epilepticus ist Tuberkulose die häufigste Todesursache.

Das B o u r n e v i l l e - P r i n g l e - Syndrom wird zu den Phakomatosen (van der H o e v e) bzw. zu den neurocutanen Syndromen (K o c h) gezählt.
Neben der häufigen Kombination von Adenoma sebaceum und Neurofibromatose wurde auch das gemeinsame Vorkommen von tuberöser Sklerose und Neurofibromatose beschrieben, ebenso die Assoziation von tuberöser Sklerose und S c h i r m e r - S t u r g e -(W e b e r -) K r a b b e - K a l i s c h e r - Syndrom.
Alle neurocutanen Syndrome bzw. Phakomatosen sind dominant erblich, angeboren und zeigen ausgesprochene intra- und interfamiliäre Variabilität.

In der geschichtlichen Entwicklung des Syndroms schilderte R a y e r 1845 "Végétationes vasculaires", die hierher gehören sollen. 1880 - 81 beschrieb B o u r n e v i l l e die "tuberöse Sklerose", die nach ihrem Autor auch "B o u r n e v i lle sche Krankheit" genannt wird. Die Kombination von Adenoma sebaceum und tuberöser Sklerose beobachteten B a l z e r und G r a n d - h o m m e 1886. P r i n g l e entdeckte 1890 zusätzliche sub- und periunguale, warzige Fibrome. Die diesbezüglichen Beschreibungen K o e n e n s erfolgten 1932. V o g t wies 1908 auf die Verwandtschaft der Haut- und Gehirnveränderungen hin. 1911 prägte S h e r l o c k den Namen "Epiloia" für das Syndrom und schloß Schwachsinn und Epilepsie ein, ebenso C r i t c h l e y und E a r l 1932. C r u t c h f i e l d beobachtete 1920 Nierenmischtumoren, und 1921 gab van der H o e v e den ersten histologischen Befund von Netzhautgeschwulst in diesem Zusammenhange bekannt. Die Pioniere in der Erforschung der Histologie dieser Erbkrankheit waren jedoch B o c k (1880) und P r i n g l e (1890).

Literaturnachweis:

Balzer, F., und Grandhomme: Arch. d. Physiol. 8:93, 1886, zit.b. Sutton u. Sutton jr.

Bock: Virch. Arch. 81: 503, 1880.

Bourneville, D.: Arch. de Neurol. 1:81, 1880, zit. b. Koch sowie Ormsby u. Montgomery.

Critchley, MacD., u. C.J.C. Earl: Brain 55: 311, 1932, zit. b. Koch sowie Sutton u. Sutton jr.

Crutchfield: Arch. of Dermat. Syph. 2: 368, 1920.

v.d.Hoeve: Grafes Arch. 105:880, 1921 u. 111:1,1923.

Koch, G.: Aerztl. Forsch. 6:I/471, 1952.

Koenen, J.: Act. psych. VII:813, 1932, ref. Rev.Neur.I:277,1933.

Lutz, W.: Lehrbuch der H.u.G., 1951, p. 126.

Messinger, H.C., u. B.E. Clarke: Arch. Ophthalm. 18:1-11,1937,ref. Junius, Zbl. H.u.G. 58:352,1938.

Ormsby, O.S., u.H. Montgomery: Diseases of the Skin, ed. 7, Philadelphia, Lea & Febiger, p. 736, 1948.

Pringle, J.J.: Brit. J. Dermat. 2:1, 1890, zit. b. Sutton u.Sutton jr. sowie Ormsby u. Montgomery.

Rayer, (1845), zit.b. Sutton u. Sutton jr.

Sherlock, E.B.: Zit. b. Ormsby u. Montgomery. - The Feeble Minded, London, 1911, MacMillan Co. (epiloia), zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St. Louis, 1939, Mosby Co., p. 670.

Vogt, H.: Zit. b. Ormsby u. Montgomery. - Monatsschr. f. Psychiat. u. Neurol. 24:106, 1908.

6.) B R U S H F I E L D - W Y A T T - SYNDROM.

(s. S c h i r m e r - S t u r g e - (W e b e r -) K r a b b e - K a l i s c h e r - Syndrom).

7.) B Ü R G E R - G R Ü T Z - SYNDROM.

Das " B ü r g e r - G r ü t z - Syndrom" ist charakterisiert durch eine Dysregulation des gesamten Lipoidhaushaltes, die eine vorwiegend an der Haut des Gesichtes, der Extremitäten und Nates lokalisierte, knötchenförmige Xanthomatose mit zeitweiser Beteiligung der Schleimhäute der Lippen und des Kehlkopfes (Heiserkeit), Hepatosplenomegalie, exzessive, chronische Lipoidaemie mit typischem Fundus lipaemicus am Augenhintergrunde und auffallende Hypoglykaemie hervorruft.
Fettfreie Diät führt zur völligen Rückbildung der klinischen Symptome und zur Verringerung der Hyperlipoidaemie.

B ü r g e r und G r ü t z publizierten diese Dysregulationserscheinungen im Jahre 1932 als besonderes Krankheitsbild und

"essentielle Xanthomatose" bzw. "hepatosplenomegale Hyperlipoidaemie" unter differentialdiagnostischer Berücksichtigung 1.) der phosphatidzelligen Lipoidose vom Typus N i e m a n n - P i c k, 2,) der cerebrosidzelligen Lipoidose vom Typus G a u c h e r, 3.) der cholesterinzelligen Lipoidose vom Typus H a n d - S c h ü l l e r - C h r i s t i a n und 4.) der cholesterinzelligen Xanthomatosen und Xanthelasmen an Haut, Schleimhäuten und inneren Organen, die häufig mit Diabetes mellitus und Ikterus vergesellschaftet sind, und wiesen auf die Verwandtschaft mit der "diabetogenen Xanthomatose" hin.

Literaturnachweis:

Bürger, M., u. Grütz, O.: Über eine hepatosplenomegale Lipoidose mit xanthomatösen Veränderungen in Haut und Schleimhaut, Arch. f. Dermat. Syph. 166: 542-575, 1932.

Haeberlin, jr., J.B., u. Garrard, H.F.: Arch. of Dermat. Syph. 58: 696-702, 1948.

Wiener, K.: Skin Manifestations of Internal Disorders, St. Louis 1947, Mosby Co., p. 466.

8.) C U S H I N G - SYNDROM .

Dieses allerdings meistens "Morbus C u s h i n g" genannte Krankheitsbild besteht in Fettsucht, die die Extremitäten ausläßt und ein "Mondgesicht" bedingt, Kleinwuchs, Amenorrhoe oder Impotenz, Hypertrichose, Osteoporose mit zahlreichen Spontanfrakturen und Wirbelsäulenkyphose, roten Striae atrophicae an Brust, Bauch und Oberschenkeln und meist in Blutdrucksteigerung, Polyglobulie und Neigung zu Diabetes mellitus.

Ein basophiles Adenom des Hypophysenvorderlappens, vergesellschaftet mit Hyperplasie der Nebennierenrinde, Atrophie der Keimdrüsen, Verkleinerung der Thyreoidea und Lipomatose der Parathyreoidea, gilt als die pathologisch-anatomische Grundlage der Krankheit.

Der Clevelander Chirurg Harvey C u s h i n g publizierte das Krankheitsbild im Jahre 1932.

Literaturnachweis:

Cushing, H.: Bull. Hopkins Hosp. 1932, Bd. 50, zit. b. Volkmann.
Volkmann, H.: Med. Terminologie, ed. 33, Berlin-München 1947, Urban & Schwarzenberg, p. 189.

9.) DYSKERATOSIS CONGENITA (C O L E).

Das Syndrom der sogenannten "Dyskeratosis congenita" weist nach J a n s e n folgende Symptome auf:

1.) Eine eigenartige Pigmentation,
2.) atrophische Veränderungen auf der Dorsalseite der Hände und Finger (akrodermatitis-chronica-ähnlich),
3.) leukoplakieähnliche Veränderungen der Mundschleimhaut,
4.) Atrophie der Nägel,
5.) palmare und plantare Hyperhidrosis und
6.) Obliteration der Punctae lacrimales.

Das komplette Syndrom ist niemals vor dem 12. Lebensjahre gesehen worden. Unter den Befallenen befinden sich nur Männer, darunter zwei Brüderpaare. Bei einem Patienten von G a r b und R u b i n traten im Alter von 5 Jahren Blasen auf der Zungenoberfläche als erstes Symptom auf. E n g m a n s Patient litt zu Beginn an Ulcera im Munde, und zwar im Alter von 8 Jahren. Auch Tränenfluß ist als Frühsymptom beschrieben worden. Die Ätiologie ist nicht geklärt. Wahrscheinlich spielt Erblichkeit eine Rolle.

Der Amerikaner C o l e hat im Jahre 1926 das Syndrom zum ersten Male als Gesamtheit klassifiziert und ihm den Terminus "Dyskeratosis congenita" gegeben. Vier weitere amerikanische Fälle wurden seitdem von E n g m a n sr. und jr., W i s e sowie G a r b und R u b i n publiziert. Der Niederländer J a n s e n beschrieb 1951 den ersten europäischen Casus und kritisierte die Bezeichnung "Keratosis", die C o l e im alten Sinne (vor D a r i e r) gebrauchte, indem er jegliche Art von Keratinisationsanomalie meinte, während seit D a r i e r dieser Ausdruck eingeschränkt ist zu dem vielleicht etwas vagen Spezialtyp von Keratinisation. Um die Verwirrung in der Nomenklatur zu beseitigen, schlug J a n s e n den Namen "Pigmentatio parvoreticularis cum leucoplacia et dystrophia unguium" vor.

Literaturnachweis:

Cole, H.N., J.E. Rauschkolb, J. Toomey: Arch.of Dermat.Syph.21:71, 1930.
Engman, M.: Arch.of Dermat.Syph. 13: 685, 1926.
Engman, M.F. jr.: J.A.M.A. 105: 1252, 1935, zit.b.Jansen.
Garb, J.: Arch. of Dermat. Syph. 55: 242, 1947.
Garb, J., u. G. Rubin: Ib. 50: 191, 1944.
Jansen, L.H.: Dermatologica (Basel) 103: 167, 1951.
Wise, F.: Arch. of Dermat. Syph. 48: 560, 1943.

10.) E H L E R S - D A N L O S - SYNDROM.

Neben der Bezeichnung " E h l e r s - D a n l o s - Syndrom" sind folgende Synonymata bekannt: "Cutis hyperelastica", "Cutis laxa", "elastic skin", "India rubber skin", "Dermatorrhexis" usw.

Der Symptomenkomplex besteht 1.) in ausgesprochener Fragilität der Haut und Gefäße, so daß schon geringste Traumen Hämatome und Wunden provozieren, 2.) in der Heilung dieser unter Bildung von Pseudotumoren, 3.) in Hyperelastizität der Haut, so daß sie sich in großen Stücken weit von der Unterlage abheben läßt, 4.) in Hyperflexibilität der Gelenke, 5.) im Vorhandensein von Lineae distensae, die mit Narben und eigentümlichen molluskoiden Morphen an exponierten Stellen auffallende Gesichtszüge darstellen, und 6.) im Auftreten von zahlreichen, losen, erbsengroßen, lipomähnlichen, sich derb anfühlenden subcutanen Noduli in der schlaffen Haut, die sich zu Cysten entwickeln und verkalken können.

Die Anomalie scheint erblich zu sein und tritt während des Kleinkindalters oder der Kindheit in Erscheinung, um durch das ganze Leben hindurch bestehen zu bleiben, Ähnlichkeit ist mit der "Neurofibromatosis von R e c k l i n g h a u s e n " vorhanden, und die letztliche Ätiologie ist unbekannt.
R o n c h e s e war der Ansicht, die Phänomene basierten auf einer konstitutionellen Mesenchymatosis. Auch P a u t r i e r vermutete eine congenitale Abnormität des gesamten mesenchymalen Gewebes und hielt die Hautaffektionen für die Folge weit verbreiteter Störungen des Gesamtorganismus. Bei S c h ö n f e l d handelt es sich um ein Mißbildungssyndrom.

Von dieser seltenen Anomalie sind 1940 erst 32 Fälle bekannt gewesen. Die erste Beschreibung gab nach S u t t o n und S u t t o n jr., zitiert von T u r n e r 1726, J.A. M e e k r i n im Jahre 1682. Weitere Arbeiten erschienen von K o p p 1888, W i l e 1883, O h n e a n n - D u m e s n i l 1892, W i l l i a m s 1892, U n n a 1896 u.a. Der bekannte Kopenhagener Lepraforscher Edvard E h l e r s machte seine ersten Mitteilungen über das Syndrom 1899 und 1901. Von Parkes W e b e r stammen Publikationen seit 1900, und 1907 demonstrierte C o h n einen

analogen Casus. 1908 endlich erschien die erste französische Mitteilung von D a n l o s unter dem Titel: "Ein Fall von Cutis laxa mit Tumoren an Ellenbogen und Knien durch häufige Kontusionen". P a u t r i e r führte die histologischen Untersuchungen aus und wies ausdrücklich auf das Einheitliche des Symptomenkomplexes hin.

Literaturnachweis:

Cohn, 1908, zit. b. Pautrier.

Danlos, M.: Bull. Soc. franc. Derm. Syph. 19:70 (Febr.), 1908.

Ehlers, E.: Cutis laxa. Sitz. Ber. Dän. dermat. Ges. 15.12.1900. Dermat. Zschr. VIII: 173, 1901.

Haeberlin jr. u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Hopf, G.: Kriegstag. Nordwestd. Dermat., ref. Zbl. H.u.G. 67: 111, 1941.

Meekrin, J.A.: Observat. Med.-Chir., Anstel. 1682, chap. 32, quoted by Crocker, H.R.: Disease of the Skin, ed. 3, Philadelphia, 1908, P. Blakiston's Son & Co., p. 949, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Kopp: Münch. med. Wschr. 35: 259, 1888.

Ohneann-Dumesnil, 1892, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Ota, Masao u. Toshiaki Yasuda: Jap. Dermat. 47: 118, 1940, ref. Zbl. H.u.G. 66: 120, 1941.

Pautrier, L.M.: Bull. Soc. franc. Dermat. 19: 72, 1908. - Arch. belges Dermat. 4: 259-275, 1949, ref. Zbl. H.u.G. 77: 129, 1951.

Ronchese, F.: Am. J. Dis. Child. 51: 1403, 1936, zit. b. Sutton u. Sutton.

Schönfeld, W.: Dtsch. med. Wschr. 1954, pp. 324-26.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St. Louis 1939, Mosby Co., p. 640.

Tobias, N.: Arch. of Derm. Syph. 30: 540, 1934.

Turner, D.: Treatise of Diseases incident to the Skin, ed. 3, London 1726, p. x. (Meekrin's case), zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Unna, 1896, zit. w.v.

Weber, Parkes, F.: Brit. J. Dermat. 48: 609, 1936.

Weber, Parkes, F., u. Aitken, J.K.: Lancet 1: 198, 1938, ref. Zbl. H.u.G. 59: 405, 1938.

Wile, 1883, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Williams, 1892, zit. w.v.

11.) EIN BISHER NOCH NICHT BENANNTES SYNDROM

(G R I G N O L O).

Hier handelt es sich um einen Symptomenkomplex, in dem rezidivierende Hypopyon-Iritis, polymorphes Erythema exsudativum und Spondylarthritis ancylopoetica assoziiert sind.

Die Symptome sollen eine gemeinsame Ätiologie haben und differentialdiagnostisch gegenüber " R e i t e r s Syndrom", B e h ç e t s Syndrom",dem " S t e v e n s - J o h n s o n - Syndrom" bzw. der "Ektodermosis pluriorificialis erosiva F i e s s i n g e r - R e n d u " oder der "Dermatostomatitis B a a d e r" abzutrennen sein.

Von dieser Trias machte der italienische Ophthalmologe Antonio G r i g n o l o (Univ.Aug.Kl.Pavia) im Jahre 1949 Mitteilung.

Literaturnachweis:

Grignolo, A.: Über einen bisher noch nicht beschriebenen Symptomenkomplex: Rezidivierende Hypopyoniritis, polymorphes Erythema exsudativum und Spondylarthritis ancylopoetica. - Ophthalmologica (Basel) 118: 989-997. 1949. ref. Richter, Zbl. H.u.G. 77:44, 1951.

12.) EIN VON R O Y BESCHRIEBENES SYNDROM.

Dieses Syndrom besteht in Hypertrophie der Lider, Pachydermie des Gesichtes und der Extremitäten, verbunden mit allgemeiner Osteoperiostitis.

Die beschriebenen Phänomene traten 5 Jahre nach einer Operation wegen Chalazien an den Oberlidern auf, im Anschluß an eine starke Conjunctivitis. Die Augenlider wurden immer härter und größer. Erst nach Jahren kam es zur Stagnation.
Es bestanden Ptosis der Lider, auf der Haut der Lider ausgesprochene Teleangiektasien sowie starke Conjunctivitis und Madarosis. Die Gesichtshaut war ebenfalls enorm verdickt und zeigte tiefe Falten. Ebenso waren die Extremitäten von Pachydermie befallen, so daß Hände und Füße unförmig kurz und dick erschienen. Im übrigen war der Patient von guter allgemeiner Gesundheit bei nervöser Reizbarkeit.

Anzeichen für eine innersekretorische Störung fehlten. Die histologische Untersuchung ergab progressive Entartung der M e i b o m schen Drüsen und bindegewebige Hyperplasie der Lidknorpel, die röntgenologische: Fibröse Degeneration der Knochen und ossifizierende Hyperplasie des Periosts, die Verdickung der Knochen, besonders in den distalen Körperpartien, und außerdem Vergrößerung des Sinus frontalis bewirkte.

Der Autor, der Kanadier R o y , vermutete als Ursache eine Störung der Parathyreoidea und Hypophyse, als er das Syndrom 1936 beschrieb.

Literaturnachweis:

Roy, J.-N.: Hypertrophie des tarses palpébraux, des teguments de la face et des extrémités des membres, associé une ostéo-periostose presqué généralisée: Un syndrome nouveau. Un. med. Canada 65: 517-539, 1936.

13.) E R B sches SYNDROM.

Das auch unter den Namen "primäre Lateralsklerose" (reservierte Bezeichnung von C h a r c o t und E r b), "Tabes dorsal spasmodique" (C h a r c o t) und "E r b - C h a r c o t sche Krankheit" bekannte Syndrom umfaßt die syphilitische, spastische Spinalparalyse, durch syphilitische, transversale Myelitis entstandene Paraplegie. Es tritt unter den Symptomen von Müdigkeit bis zur Parese der Extremitäten, Spitzengang bzw. schleppendem Gang, Muskelspannungen, -zuckungen und -atrophie in Erscheinung.

Die älteste, allerdings noch unvollständige Beschreibung stammt von dem Österreicher T ü r c k aus dem Jahre 1856. 1865 publizierte der Pariser Kliniker C h a r c o t einen Casus von "hysterischer Kontraktur". Aber auch diese Publikation, wie die Beobachtungen des Autors aus den Jahren 1869 und 1874 waren nach C h a r c o t s eigenen Worten "nicht viel mehr als etwas verwischte, alte Erinnerungen, die der Auffrischung bedürften." Auch der Fall von V o i s i n aus dem Jahre 1869 war angeblich viel zu kompliziert, als daß er einen entscheidenden Aufschluß über das Krankheitsbild hätte geben können. Erst der Heidelberger Professor

für spez. Pathologie und Therapie, Wilhelm Heinrich E r b, brachte nach Mitteilungen von 1875 im Jahre 1876 das erste vollständige und erschöpfende Bild der "Lateralsklerose", das C h a r c o t und sein Schüler B e r t o u s ausdrücklich anerkannten.

Literaturnachweis:

Bertous: Etude sur le tabes dorsal spasmodique. Paris 1876, zit. b. Erb.

Charcot, J.M.: Sclérose des cord. latéraux de la moelle épin. chez une femme hystérique atteinte de contracture perman. des quatre membres. Gaz. hébdom.1865, Nr. 1. - Deux cas d'atrophie muscul. progress. avec lésions de la subst. grise et des faiscaux antéro-latéraux d.l.moelle ép. Arch. d. Physiol. norm. et path.II, 1869. - Sclérose primit. de la partie postér. des cordons antérolatéraux. Soc. de Biol. - Gaz. méd. de Paris 1874, Nr. 3, p.38-39.- Lecons clin. sur les malad. du syst. nerveux. II. Sér. 3. Fasc. - Sclérose latér. amyotroph. Paris 1874; du tabes dorsal spasmodique. Lecon recueillie par B o u r n e v i l l e . Progrès médical. Nov. 1876, Nr. 45-47; zit. b. Erb.

Erb, W.H.: "Spinaler Symptomenkomplex", 8. Wanderversamml. südwestdeutscher Irrenärzte zu Heppenheim, 1.Mai 1875, Berl.Zschr. f. Psychiatr. Bd. 32, 1875; Berl.klin.Wschr. Nr. 26, Juli 1875 (vorl. Mittlg.).- Vollständige Publikation, I. Wandervers. südwestdtsch. Neurol. u. Irrenärzte in Baden, Versammlungsber. Arch.f. Psychiatr. u. Nervenkr. VII, 1: 238, 1876; zit. b. Erb. - Über die spastische Spinalparalyse (Tabes dorsal spasmodique, C h a r c o t), Virch. Arch. 70: 241-267, 1877.

Fischer: Biographisches Lex. 1932, p. 370.

Haeberlin jr. u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Türck, L.: Üb. primäre Degeneration einzeln. RM.-Stränge. Sitzungsber. d. kais. Academ. d. Wiss. zu Wien, Math.-Naturw. Cl. XXI, p. 112, Jahrg. 1856, zit. b. Erb.

Voisin, A.: Méningo-myélite suraigue; sclérose des cordons latéraux; contracture des membres inférieures. Gaz. méd.d.Paris 1869, No. 40, p. 533, zit. w.v.

Volkmann, H.: Med. Terminologie 1947, pp. 154, 276-77.

14.) F E G E L E R - SYNDROM.

Während normalerweise Naevi flammei als angeborene, wenn auch nicht immer schon bei der Geburt vorhandene, so doch in der Anlage begründete, umschriebene Mißbildungen der Haut gelten, beschrieb der Hamburger Dermatologe Ferdinand F e g e l e r Beobachtungen über Naevus flammeus im Trigeminusgebiete nach Trauma.

Das Syndrom besteht in wechselnder, düsterer, landkartenartig scharf begrenzter Rötung bei leichter, aber deutlicher Schwellung an Stirn und Wange, ausgesprochen halbseitig in der Art eines Haemangioms, in der Ausdehnung weitgehend dem Trigeminusgebiete entsprechend. Daneben wurde das Bestehen von Lahmheit und Schweregefühl der Extremitäten der befallenen Seite, später auftretenden weinroten Teleangiektasien, Hyperaesthesie im befallenen Hautgebiete, H o r n e r schem Syndrom und Dysdiadochokinese der entsprechenden Seite mitgeteilt.

Die Entstehung des Naevus flammeus erklärt der Autor mit traumatischer Schädigung des Hals- und Brustmarkes mit Auswirkung auf die Vasokonstriktoren.

Weiterhin wurde berichtet, daß vegetative Störungen nach Traumen in der Literatur seit langem unter der Bezeichnung "posttraumatisch vegetatives Syndrom" bekannt sind und Zusammenhänge von Trauma und Naevus flammeus schon von D o w n i n g und G o u g e r o t veröffentlicht seien, während P e t t e Dysfunktion des sympathischen Nervensystems nach operativem Trauma beschrieben habe. Die Publikation F e g e l e r s erfolgte im Jahre 1949.

Literaturnachweis:

Downing, J.G., u. G. Kenneth Mallory: Arch. of Derm. Syph. 22: 414-422, 1930. - Ref. Zbl. H.u.G. 36: 619, 1931.

Fegeler, F.: Naevus flammeus im Trigeminusgebiet nach Trauma im Rahmen eines posttraumatisch-vegetativen Syndroms. Arch.f.Derm. Syph. 188:416-422, 1949.

Gougerot: Ref. Zbl. H.u.G. 33: 807, 1930; 36: 319, 1931; 69:394,1943.

Pette: Z.Nervenkr. 100: 143, 1925, zit. b. Fegeler.

15.) F E L T Y - SYNDROM.

Der F e l t y - Symptomenkomplex tritt im Erwachsenenalter auf und stellt eine Kombination von hochgradiger, chronischer Arthrosis deformans, Splenomegalie, Lymphknotenschwellungen, Leukopenie, cutaner Pigmentation und dem Auftreten schwärzlicher Noduli und subfebriler Temperatur dar.

Das Syndrom wurde im Jahre 1924 von F e l t y an Hand von 5 Fällen veröffentlicht. S i n g e r und L e v y betrachteten es 1936 als die Altersform von S t i l l scher Krankheit, eine "Sepsis lenta", die vielleicht dem Streptococcus viridans zuzuschreiben ist. H a j k i s beschrieb 1936 das Syndrom bei einem 14-jährigen Jungen.

Literaturnachweis:

Felty, A.R.: Chronic arthritis in the adult, associated with splenomegaly and leukopenia: a report of five cases of an unusual clinical syndrome. Bull. Johns Hopkins Hosp. 35:16, 1924, zit.b. Haeberlin jr. u. Garrard.

Haeberlin jr., J.B., u. Garrard, H.F.: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Hajkis, 1936, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Singer, H.A., u. Levy, H.A.: Zit. b. Sutton u. Sutton jr. - Arch. int. Med. 57: 576, 1936, zit. b. Haeberlin jr. u. Garrard.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St. Louis 1939, Mosby Co., p. 547.

Volkmann, H.: Med. Terminol., ed. 33, Berlin u. München 1947, Urban & Schwarzenberg, p. 300.

16.) F R E Y sches SYNDROM.

Bei diesem auch "Auriculo-temporales Syndrom" genannten Symptomenkomplex bestehen folgende Krankheitszeichen: Hyperaesthesie der Haut, profuse Hyperhidrosis, sowohl nach psychischen, wie nach gustatorischen Reizen, besonders durch Pilocarpin verstärkt, auf das Hautversorgungsgebiet des Nervus auriculotemporalis beschränkt, sowie Rötung und Temperaturanstieg im gleichen Bereiche.

Außerdem wurden quantitative und qualitative Störungen der Sekretion der vom Auriculo-temporalis versorgten Parotis und in manchen Fällen Pupillenerweiterung beobachtet.

Lucie F r e y faßte die Störung als Irritationssyndrom bzw. als gemischtes Syndrom von Parese und Irritation auf. Eine Parotitis soll dem Auftreten des Symptomenkomplexes stets vorangehen.

Das Leiden wurde im Jahre 1923 unter dem Terminus "Auriculo-temporalis Syndrom" von F r e y publiziert, war jedoch schon früher als "parotidale Störung der Schweißabsonderung" bekannt. So berichtete F e g e l e r , B a i l l a g e r habe das Krankheitsbild bereits 1847 als erster beschrieben. In späterer Zeit erfolgten verschiedene Erklärungsversuche.

Literaturnachweis:

Baillager, 1847, zit. b. Fegeler.

Fegeler, F.: Auriculo-temporales Syndrom. Hautarzt 4:178, 1952.

Frey, L.: Le syndrome du nerf auriculo-temporal, Rev. neurol. 2:97 (Aug.) 1923, zit. b. Haeberlin jr. u. Garrard.

Haeberlin jr., J.B., u. Garrard, H.F.: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

17.) G O U G E R O T - oder S J Ö G R E N - Syndrom.

Dieses Syndrom wird nach dem Franzosen G o u g e r o t oder dem Schweden S j ö g r e n benannt und imponiert durch folgende Symptomengruppe:

1.) Trockene Keratoconjunctivitis mit Tränensekretionsverminderung; Stechen, Brennen und Fremdkörpergefühl im Auge; Lichtscheu; (Keratitis filiformis);

2.) trockene Stomatitis mit Ulcerationen und fast völligem Versiegen der Speichelsekretion; trockene dunkelrote und leicht atrophische Zunge; Lippenrhagaden; Hypo- oder Anacidität des Magens;

3.) trockene Rhino-Pharyngo-Tracheitis; meistens P l u m m e r - V i n s o n - Syndrom mit Schluckbeschwerden;

4.) entzündliche Gelenkaffektionen nach Art der primär-chronischen Polyarthritis mit subfebriler Temperatur und BKS-Beschleunigung;

5.) hypo- oder hyperchrome Anämie;

6.) Hyperproteinämie mit Umkehrung des Albumin/Glubulin-Quotienten;

7.) histologisch: Lymphozytäre Infiltrate mit fibröser Degeneration der Speichel- und Tränendrüsen mit konsekutiver allgemeiner Schleimhautatrophie;

8.) seltenes Vorkommen, im allgemeinen nur bei Frauen jenseits der Menopause.

L e b e r berichtete 1882 als erster von der "Keratitis filiformis", erkannte aber noch nicht die wahre Natur der Fädchen. F u c h s veröffentlichte 1919 zum ersten Male einen Fall von trockener Bindehaut und Mundschleimhaut im Klimakterium. 1921 publizierte D e u t s c h m a n n die Beobachtung von beidseitiger Parotitis und Ausfallen der Zähne, dem Trockenheit der Conjunctiva und Mundschleimhaut vorausgingen. Leni S c h ö n i n g e r beschrieb 1924 Fälle von Fädchenkeratitis mit nachgewiesener Hypofunktion der Tränendrüsen. Im Jahre 1925 erfolgte dann die erste vollständige Publikation durch G o u g e r o t , weswegen besonders in der französischen Literatur das Syndrom den Namen dieses Autors trägt. M u l o c k H o u w e r erwähnte 1927 die Assoziation von Keratitis filiformis und Arthritis. 1928 entstand der angeblich erste histologische Bericht von A l b r i c h . B e t s c h machte 1929 im Rahmen des Syndroms Mitteilung von atrophischer Rhinitis und Abbrechen von Zahnkronen und glaubte wie F u c h s an Störungen der inneren Sekretion. Im Jahre 1933 endlich verfaßte der Ophthalmologe S j ö g r e n seine ausführliche und histologisch untermauerte Arbeit über das auch nach ihm benannte Syndrom.

Literaturnachweis:

Albrich, K.: Arch. f. Ophthalm. 121:402, 1928.

Betsch: Klin. Monatsbl. f. Augenh. 73:208, 1929.

Deutschmann: Arch. f. Ophthalm. 105:279, 1921.

Fuchs: Zeitschr.f. Augenh. 42:253, 1919.

Gougerot: M: Bull. Soc. Franc. Dermat. Syph. 32:376-379, 1925.

Haeberlin jr. u. Garard: Arch. of Dermat. Syph. 58:696-702, 1948.

Mulock Houwer: Klin. Mbl. Augenh. 71-72: 1-11, 1930.

Sjögren, H.: Acta Ophth. Kobenh. Bd.2:13,1 u. 40.- Nord.med.Tidskr. 1935, 953. - Zbl. f. Ophth. 36:321. - Hygiea (Stockh.) 99:694-95.- Acta Ophth. 15:519;16:70,80. - Acta med. scand. (Stockh.) 103: 526. - Acta Ophth. 18:369.- Ann. d. Ocul. 183:500.

18.) G R Ö N B L A D - S T R A N D B E R G - SYNDROM.

Das "G r ö n b l a d - S t r a n d b e r g - Syndrom" tritt als Pseudoxanthoma elasticum mit Pigmentstreifenerkrankung des Augenhintergrundes, den "Angioid Streaks", in Erscheinung.

Nach M o n a c e l l i ist der erste Casus von "Pseudoxanthoma elasticum" 1884 von B a l t z e r publiziert worden. Den Namen und die anatomische Beschreibung hat D a r i e r 1896 gegeben. Aber erst 1929 stellte die Stockholmer Ophthalmologin Ester Elisabeth G r ö n b l a d angioide Netzhautstreifen bei einer eigentümlichen Hautkrankheit fest, die der Dermatologe James S t r a n d b e r g als "Pseudoxanthoma elasticum (D a r i e r)" diagnostizierte. G r ö n b l a d kam weiterhin zu der Feststellung, daß beiden Symptomen eine Systemerkrankung, nämlich eine Veränderung der elastischen Fasern, zugrunde liegt. T o u r a i n e wollte deshalb den Terminus "Pseudoxanthoma elasticum" durch "systematisierte Elastorrhexis" ersetzt wissen. Da andererseits das Syndrom familiär auftritt, schlug G r a s s i die Bezeichnung "hereditäre Elastodystrophie" vor. Die Eigennamenbezeichnung erfolgte gemäß dem 1934 von F r a n c e s c h e t t i gemachten Namensvorschlag.
S c h ö n f e l d ordnete das Leiden in seinem Schema unter Mißbildungssyndromen ein, und nach T o u r a i n e waren bis 1941 142 Fälle mit " G r ö n b l a d - S t r a n d b e r g - Syndrom" in der Weltliteratur beschrieben.

Literaturnachweis:

Baltzer, 1884, zit. b. Monacelli.

Corrado, M.: Ann. Ottalm. 66:801-823, 1938, ref. Zbl. H.u.G. 63:149, 1940.

Franceschetti, zit. b. Schönfeld.

Goodman, H.: Arch. of Derm. Syph. 9: 695, 1924.

Grassi, L.: Giorn. ital. Derm. 82:810-842, 1941, ref. Zbl. H.u.G. 68:293, 1942.

Grönblad, E.: Angioid streaks - Pseudoxanthoma elasticum. Vorl. Mitt. Acta ophthalm. (Kobenh.) 7:329, 1929, ref. Strandberg, Zbl. H.u.G. 33:377-378, 1930.

Grönblad, E., u. Carlborg, U.: Pseudoxanthoma elasticum - eine Gefäßkrankheit. Nord. Med. (Stockh.) 312, 1941, ref. Boas, Zbl. H.u.G. 68:86, 1942.

Krantz, W.: Hautarzt 4: 176,1952.
Monacelli, M.: Riforma med. 1197-1203, 1941, ref. Franceschetti, Zbl. H.u.G. 69: 280, 1943.
Strandberg, J.: Zbl. H.u.G. 33:377-378, 1930.
Touraine, zit. b. Monacelli.

19.) H A L L O P E A U - L E R E D D E - Syndrom.

Diesen Symptomenkomplex stellten S u t t o n und S u t t o n jr., der Beschreibung A n d r e w s' (1938) folgend, in die durch zahlreiche Characteristica ausgezeichnete Gruppe der "recalcitrant pustular eruptions of the hands and feet". Dieser Komplex wiederum schließt die "Dermatitis repens" bzw. "infektiöse ekzematoide Dermatitis" (C r o c k e r), die "Akrodermatitis perstans" bzw. "Acrodermatite continué" (H a l l o p e a u), die "pustular psoriasis of the extremities" (B a r b e r) und das "pustular bacterid" (A n d r e w s) ein.

Die "Dermatitis repens" bzw. "infektiöse ekzematoide Dermatitis" ist eine entzündliche Dermatose, die charakterisiert ist durch seröse Unterminierung der "upper layers" der Epidermis mit der Formation zahlreicher, sehr kleiner Abszesse in dem "subjacent rete".
Die Erstbeschreibung stammt von C r o c k e r aus dem Jahre 1888.

H a l l o p e a u machte im Jahre 1897 und ein Jahr später gemeinsam mit L e r e d d e Mitteilung von der "Acrodermatite continué", die mehr chronisch als die "Dermatitis repens" verläuft, ihr andererseits jedoch sehr ähnlich ist.
B a r b e r und E y e glaubten 1927, nach kritischer Überprüfung der Literatur feststellen zu können, daß die H a l l o p e a u sche und die C r o c k e r sche Krankheitsform identisch seien, und faßten beide Formen als eine Abart von Ekzem, Tinea, infektiöser, ekzematoider Dermatitis und Psoriasis auf. Als kennzeichnende Merkmale wurden die beginnende "injury", sukzessives Befallensein der Nägel von Händen und Füßen und die Beteiligung der Mucosa herausgestellt. Hervorgerufen sollen die Symptome durch eine bestimmte Staphylokokkenart werden.

D o r e lenkte 1928 die Aufmerksamkeit auf eine milde, lokalisierte Form der "Akrodermatitis continua", die wiederum von B a r b e r 1930 in seine Überlegungen über die Verwandtschaft von "Akrodermatitis continua" und seiner "pustulösen Psoriasis" eingeschlossen wurde.

Die "pustulöse Psoriasis" zeichnet sich durch Sterilität der Pusteln, Fehlen des direkten Befallenseins der Nägel und ätiologischen Einfluß von Fokalinfektionen auf die Pustulation aus.

Auch A n d r e w s , B i r k m a n und K e l l y unterzogen 1934 die Merkmale der "Akrodermatitis continua" einer kritischen Untersuchung und wiesen auf die Anfangserscheinungen der intraepidermalen Pusteln hin, die zu sichtbaren Erhabenheiten konfluieren und durch periphere Aussaat krustöse, sich erhebende Maculae bilden.

Die abortive, auf Fußrücken und Sohle beschränkte Form publizierte A u d r y 1901 als "phlycténoses récidivantes", von der I g r a m 1930 annahm, daß es sich um eine nichtinfektiöse, separate Art einer wahrscheinlichen "Psoriasis pustularis" handelt.

Weitere Arbeiten sind von A n d r e w s et al., A n d r e w s und M a c h a c e k (1935), S t o k e s und C a l l a w a y (1937), S u t t o n jr. u.a. bekannt.

Literaturnachweis:

Andrews, G.C.: Diseases of the Skin, ed. 2, Philadelphia, 1938, Saunders Co., p. 260.

Andrews, G.C., Birkman, F.W., u. Kelly, R.J.: Arch. of Derm. Syph. 29: 548,1934.

Andrews, G.C., u. Machacek, G.F.: Arch.of Derm.Syph. 32:837,1935.

Audry, G.: Ann. de Derm. 2:193,1901, zit.b. Sutton u.Sutton jr.

Barber u.Eye: Brit.J.Derm. 39:455,1927.

Barber, H.W.: Ib. 45:113,1933.

Crocker: Diseases of the Skin, 1st ed., London,1888, p.128;Tr.Internat.Congr.Derm.Syph.,Vienna,1893,zit.b.Sutton u.Sutton jr.

Dore: Brit.J.Derm.Syph. 40:12,1928.

Goodman,H.: Arch.of Derm.Syph. 9:704,1924.

Hallopeau,H.F.: Ann.de Derm.Syph. 1897, pp.473 u. 1277, zit.b. Sutton u. Sutton jr.- Rev. gén.de Chir. et de Therap.12:97,1898, zit.b.Goodman.

Hallopeau u. Leredde: Ib. 12:838, 1898, zit. w.v.

Igram, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Stokes, J.H., u. Callaway, J.L.: Arch. of Derm. Syph. 36:976,1937.

Sutton jr., R.L.: J.A.M.A. 110:1733,1938.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin,ed.10,St.Loius,1939, Mosby Co., pp.920-924.

20.) H A N D - S C H Ü L L E R - (C H R I S T I A N-) SYNDROM.

Bei dem auch " H a n d - S c h ü l l e r - C h r i s t i a n-sche Krankheit" genannten Leiden handelt es sich um eine Lipoid-granulomatose, bei der ein gelbliches Granulationsgewebe auftritt, das besonders aus sehr großen, mit Cholesterin gefüllten Zellen besteht. Dieses Granulationsgewebe führt zu Erweichungen und Zerstörungen am Skelet , vor allem an den Schädelknochen, so daß im Röntgenbild hellere und dunklere Stellen, der sogenannte "Landkartenschädel", auftreten. Ferner kommt es durch Kompression der Hypophyse zu Exophthalmus, Diabetes insipidus und eventueller hypophysärer Fettsucht.

Bereits im Jahre 1891 und 1893 wurde das Krankheitsbild von dem amerikanischen Paediater H a n d beschrieben, aber irrtümlich als Tuberkulose angesehen. K a y (1905-06) und zunächst auch S c h ü l l e r (1915-16) dachten an ein Gewächs der Hirnbasis. In einem zweiten Fall deutete letzterer die Erscheinungen als hypophysäre Störungen. Von " C h r i s t i a n schem Syndrom" zu sprechen, ist nach C h e s t e r (1930) unberechtigt, da dieser Autor (1919) nicht weniger als drei Vorgänger hatte und mit seinen Mitteilungen die Erkenntnis des Krankheitsbildes um nichts weiterbrachte. Vielmehr erbrachten W e i d e m a n und F r e e-m a n (1924) bei ihren anatomischen Untersuchungen des von G r i f-f i t h klinisch beobachteten Casus den endgultigen Beweis für die Lipoidgranulomnatur dieses Leidens, das S c h ö n f e l d für einen Morbus sui generis hielt.

Literaturnachweis:

Chester, W.: Virch. Arch. 279: 561-602, 1930.

Christian, H.A.: Defects in membranous bones, exophthalmus and diabetes insipidus. Contributions to Medical and Biological Res., vol. I,New York,1919,P.B.Hoeber,Inc.,p.390,zit.b.Chester u.Wiener.

Griffith,J.P.C.: Arch.of Pediatr.39:297,1922,May,zit.b.Chester.

Hand,A.: Philadelphia 1893, zit.b.Volkmann.- Amer.J.med.Sci. 162: 509,1921 (Der im Jahre 1891 von ihm beschriebene Fall "Polyuria and Tuberculosis" wörtlich angeführt), zit.b.Chester.

Kay,T.W.: Pennsylvania med. J. 9:520, 1906-07, zit.w.v.

Schönfeld, W.: Dtsch.med.Wschr. 1954, pp. 324-326.

Schüller, A.: Fortschr.Röntgenstr.23:12,1915-16. - Wien.med.Wschr. 71:510,1921.- Brit.J.Rad.April 1926, 1561,zit.b.Chester.

Volkmann, H.: Med. Terminol.,ed.33,Berlin-München 1947, Urban & Schwarzenberg, pp. 163,378,856.

Weideman, F.D.u. Freeman, W.: Arch.of Derm.Syph. 9:149,1924.

Wiener,K.: Skin Manifest.of Intern.Disord.,St.Louis 1947,Mosby Co., p.461.

21.) H U N T - SYNDROM.

" H u n t s Syndrom" zeichnet sich durch die charakteristischen Symptome Facialis- und ev. Auricularisparese, Vertigo,Tinnitus, heftige Gesichtsschmerzen, ev. Herpes im Ohrbereich mit Erkrankung des Ganglion geniculi, Ohrenschmerzen, blutig-serösem Ohrausfluß und mögliche Pharynxbeteiligung aus.

Der Symptomenkomplex wurde im Jahre 1907 von dem New Yorker Neurologen J. Ramsay H u n t erstmalig beschrieben. Europäische Veröffentlichungen stammen in der Hauptsache aus den Jahren 1925-1930.

Nach S c h ö n f e l d gehört dieses Syndrom zum Zoster oticus als Ausdruck für die Mitbeteiligung des Ganglion geniculatum.

Literaturnachweis:

Haeberlin jr., J.B.u.Garrard,H.F.: Arch.of Derm.Syph. 58,696-702, 1948.

Hunt,J. R.: J.Nerv.& Ment.Dis.34:73,1907. - Journ.A.M.A.1111:1456, 1909, zit. b. Sutton u. Sutton jr..

Schönfeld,W.: Dtsch.med.Wschr.1954, pp. 324-326.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed.10, St.Louis 1939, Mosby Co., pp. 843 u. 850.

Volkmann,H.: Med.Terminol.ed.33,Berlin-München 1947, Urban & Schwarzenberg, p.413.

22.) H U R L E R - P F A U N D L E R - SYNDROM.

Das " H u r l e r - P f a u n d l e r - Syndrom" ist auch unter den Synonymata "H u r l e r sche Krankheit", "Dysostosis multiplex" und "Gargoylismus" bekannt.

Das Krankheitsbild setzt sich aus einer Summe von Mißbildungen oder Mißbildungstendenzen, verbunden mit degenerativen Zeichen und Anklängen an endokrine Zustandsbilder, zusammen. Von anscheinend gesunden Eltern abstammend und scheinbar normal geboren, zeigen die betr. Kinder bereits im 1. Lebensjahre multiple Zeichen einer abwegigen Entwicklung und bilden sich zu dysproportionierten, plumpen, untersetzten Zwergen mit schwachen, zum Teil deformierten Extremitäten aus.
Im einzelnen bestehen die Symptome noch in an Myxödem erinnerndem Gesichtsausdruck, dysostotischen Skeletveranderungen, wie Akrocephalie, Persistenz der gr. Fontanelle und anderen Nahtanomalien, Ossifikationshemmung der Schädelbasis mit tiefliegender Nasenwurzel und Hyperteborismus, Dentitionsstörungen und fixierter Kyphose, weiterhin in tatzenförmigen Händen mit Kontrakturen der Endphalangen, Behinderung der Exkursionsfähigkeit der Gelenke, Lipochondrodystrophie, Hepatosplenomegalie, Imbezillität, besonders Retardation in der Sprachentwicklung, teilweise in Taubheit, Neigung zu Hernienbildung und nach neueren Befunden von C o l e , I r v i n g , L u n d , M e r c e r und S c h n e i d e r auch in Furchenbildung der Haut.

H u n t e r beschrieb 1917 einen Krankheitszustand bei zwei Brüdern, der zweifellos hierher gehört, maß ihm jedoch keine besondere Bedeutung bei. Auf Anraten von P f a u n d l e r veröffentlichte Gertrud H u r l e r 1919 die ersten generell akzeptierten Falle dieses eigentümlichen Syndroms. P f a u n d l e r stellte dann den Symptomenkomplex als "Typus kindlicher Dysostose" auf. Z i e r l sprach 1930 vom Standpunkte des Psychiaters von "amaurotischer Idiotie mit Skeletveränderungen". Die Möglichkeit, diese Krankheitszeichen in die Kategorie der lipoiden Dystrophien einzustufen, zeigte zuerst T u t h i l l 1934 auf. Später deutete er Befunde bei einem Patienten H u r l e r s als abnormale Depots lipoider Substanz im Gehirn. Der Begriff "Gargoylism", der sich vor allem im amerikanischen Schrifttum durchsetzte, wurde

1936 von E l l i s, S h e l d o m und C a p o n eingeführt, weil der stark verunstaltete Kopf und die unmenschliche Facies an Wasserspeier (franz. gargouille) erinnert, wie man sie als groteske Figuren an Gotischen Domen häufig findet. H u s l e r prägte den Terminus "Dysostosis multiplex". De R u d d e r deutete 1942 das Syndrom als Kombinationsmißbildung einer hereditären Skeleterkrankung vom Typus M o r q u i o und einer ebenfalls erblichen Phosphatiddiathese. Gleichzeitig wies B ö c k e r in verschiedenen Fällen Blutsverwandtschaft der Eltern nach. Der diesbezügliche Hautbefund wurde erst 1952 erhoben.
Bis zum Jahre 1942 waren nach de R u d d e r nur 40 Fälle dieser seltenen Anomalie im Schrifttum publiziert.

Literaturnachweis:

Cole jr., H.N., Irving,R.C., Lund, H.Z., Mercer, R.D., u.Schneider, R.W.: Gargoylism with cutaneous manifestations, Arch.of Derm.Syph. 66:371-383, 1952.

Böcker, E.: Zur Erblichkeit der Dysostosis multiplex, Z.Kinderh. 63:688-696, 1942.

Ellis, R.W.B., Sheldon, W., u. Capon,N.B.: Gargoylism, Quart.J.Med. 5:119-139, 1936, zit. b.Cole et al.

Harvey,R.M.: Hurler-Pfaundler syndrome, Am.J.Roentgenol.48:732-740, 1942, zit. w.v.

Hunter, C.: A rare disease in two brothers, Proc. Roy.Soc.Med. 10: 104-116, 1917, zit. w.v.

Hurler, G.: Über einen Typ multipler Abarten, vorwiegend am Skeletsystem, Zschr. Kinderh. 24:220-234, 1919.

Husler, J.: Hdb. Kinderh. Erg. Bd. 1, Berlin 1942, zit. b.de Rudder

Liebenaur,L.: Beitrag zu Dysostosis multiplex, Zschr.Kinderh.59: 91-123, 1937.

Pfaundler, M.: Ref. Münch.med.Wschr. 1919 I,1011 (Sitzung d.Münch. Kinderärztl. Ges. 27.6.1919).

de Rudder,B.: Über "Phosphatiddiathese" u. ihr Verhältnis zu Dysostosis multiplex und Dysostosis Morquio, Zschr. Kinderh. 63: 407, 1942.

Tuthill, C.R.: Juvenile amaurotic idiocy, Arch. Neurol.Psych.32: 198-209, 1934, zit. b. Cole et al.

Ullrich, O.: Über die "Dysostosis multiplex" (Typus Hurler) und ihre Beziehungen zu anderen Konstitutionsanomalien, Zschr. Kinderh. 54: 699-712, 1933.

Zierl, F.: Z.Neurol. 131:400, 1930, zit. b.de Rudder.

23.) H U T C H I N S O N - SYNDROM.

" H u t c h i n s o n s Syndrom" ist gleich der sogenannten "H u t c h i n s o n schen Trias", eine Kombination folgender Symptome congenitaler Syphilis:
Interstitielle Keratitis oder Keratitis parenchymatosa, sogenannte H u t c h i n s o n - Zähne, die pflockförmige, eingekerbte Incisivi darstellen, und Labyrinthschwerhörigkeit.

Die Trias wurde nach A l e x a n d e r im Jahre 1863 von dem bekannten englischen Chirurgen und Dermatologen Jonathan H u t c h i n s o n festgestellt und nach G o o d m a n von diesem Autor in den Jahren 1889-90, 1890-91 und 1891-92 beschrieben.

Literaturnachweis:

Alexander, G.: Kongenitale Syph. u. Ohr, in Jadassohns Handb. d. H.u.G. XIX: 228, 1927.

Goodman, H.: Eponyms of Dermatology, Arch. of Derm.Syph.91712, 1924.

Haeberlin jr. J.B., u. Garard, H.F.: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Hutchinson, J.: 1863, zit. b. Alexander. - Arch. Surg. 1:289, 1889-90; 2:71 u. 111, 1890-91; 3:116, 1891-92; zit. b. Goodman.

Richter, P.: Geschichte der Dermatologie, in Jadassohns Handb.d. H.u.G. XIV: 197, 1928.

Volkmann, H.: Med. Terminol., ed. 33, Berlin-München 1947, Urban & Schwarzenberg, p. 414.

24.) H U T C H I N S O N - G I L F O R D - SYNDROM.

Das Syndrom von H u t c h i n s o n und G i l f o r d bedeutet Progeria infantilis bzw. Nanismus senilis.

Es handelt sich um einen schon in frühester Kindheit auftretenden Zwergwuchs mit infantilen Genitalien, Atrophie des Fettgewebes und der Muskulatur sowie arthritischen Gelenkveränderungen. Dabei ist die Haut sehr dünn, stellenweise straff gespannt und

manchmal pigmentiert. Die Haare sind stark vermindert und ergrauen früh oder fehlen, die Nägel sind dünn und brüchig. Doch findet man an der Haut keine Geschwürsbildung und im Auge keine Katarakt. Das Auftreten ist nicht familiär. Die Intelligenz bleibt erhalten. Der Allgemeinzustand ist zunächst gut, die Kräfte lassen jedoch bald nach, und die Patienten sterben früh an Alterssymptomen.

Die erste Beschreibung auch dieses Krankheitsbildes stammt von H u t c h i n s o n aus dem Jahre 1886, während die Arbeit G i l f o r d s 1904 erschien. Die Veröffentlichung eines anderen Falles aus demselben Jahre durch H a s t i n g s enthielt mehr Details und den Vorschlag, den Terminus "Progeria" anzuwenden.
Nach S c h ö n f e l d ist der Symptomenkomplex zu den Mißbildungssyndromen zu rechnen.

Literaturnachweis:

Gilford, H.: Progeria, a form of senilism, Practitioner 73:188, 1904, zit. b. McKusick.

Hastings, G.: 1904, zit. w.v.

Hutchinson, J.: Case of congenital absence of hair, with atrophic condition of the skin and its appendages, Lancet I: 923,1886, zit.w.v.

Lutz,W.: Lehrbuch d.H.u.G., p. 88, 1951.

McKusick: The clinical observations of Jonathan Hutchinson, Am. J. of Syph. Gonorrh. and Ven. Dis. 36:101-126, 1952.

Schönfeld, W.: Dtsch. med. Wschr. 1954, pp. 324-326.

25.) HYPOTHYREOTISCHES PHRYNODERM und AVITAMINOSE-A-SYNDROM

(V I L A N O V A und C A Ñ A D E L L).

Bei diesem Symptomenkomplex handelt es sich um eine nur bei jungen Menschen auftretende Dermopathie, die in Trockenheit der Haut, leichter Schuppung, matter, etwas dunklerer Hautfarbe, außerordentlich zahlreichen follikulären Erhebungen in Form winziger, harter und rauher Hornkegel von Stecknadelkopfgröße, lokalisiert auf hinteren und seitlichen Flächen der Oberarme, Oberschenkel und des Rückens, in geringerem Maße auch auf dem Unterleib, Gesäß,

den Unterarmen und den Unterschenkeln, selten auf dem Thorax, besteht.

Histologisch lassen sich Hyperkeratose, ein stark entwickeltes Stratum granulosum und leichte Dickenzunahme des M a l p i g h i schen Schleimkörpers erkennen.

Ätiologisch soll der Ausfall der Schilddrüsenfunktion die Unmöglichkeit, das Vitamin A zu verwerten, mit sich bringen. Eine Heilung der Dermopathie wurde mit Schilddrüsenhormon- und Vitamin-A-Gaben erreicht.

Die Erstbeschreibung dieses Symptomenkomplexes erfolgte 1944 durch die Spanier V i l a n o v a und C a ñ a d e l l , die gleichzeitig auf die Ähnlichkeit der Hauterscheinungen der Hypothyreosekranken mit der von F r a z i e r und H u in China (1931), von L o e w e n t h a l in Afrika (1933) und von N i c h o l l s in Indien (1933) beschriebenen und als typische Hautveränderungen der als Avitaminose-A angesehenen Dermatose hinwiesen.

Literaturnachweis:

Frazier, C.N., u. C. Hu: Arch. Int. Med. 48:507,1931, zit.b. Vilanova u. Cañadell.

Loewenthal, L.J.A.: Arch. of Derm Syph. 28:700, 1933.

Nicholls, L.: Indian Med. Gaz. 68:681, 1933, zit. w.o.

Vilanova, X., u. Cañadell, J.M.: Dermopatias, hipotiroidismo y avitaminosis A. Act. Derm. Sifil. 1949, zit. - Hypothyreotisches Phrynoderm. Arch. f. Derm. Syph. 191:660-71, 1950.

26.) J A D A S S O H N - L E W A N D O W S K Y - SYNDROM.

T o u r a i n e und G i s s e l b r e c h t bezeichneten dieses auch nach S c h ä f e r benannte Syndrom als "Polydysplasie ectodermique congénitale de type hyperplasique" und verstanden darunter jene schon öfter beschriebenen multiformen Verhornungsanomalien, deren Hauptsymptome in Pachyonychie, Hypertrichose, Hyperhidrose, Follikularkeratosen, symmetrischen, circumscripten palmoplantaren Keratosen und Leukoplakien der Mundschleim-

haut bestehen. Weniger konstant finden sich Blasenbildungen, Hautatrophien, Pigmentveränderungen, Zahnanomalien und Epilepsie.

S c h ä f e r sagte in seiner ersten im Jahre 1925 "Zur Lehre von den congenitalen Dyskeratosen" verfaßten Arbeit aus, daß dieser Symptomenkomplex "follikulärer und circumscripter Hyperkeratosen" bereits einige Male in der Literatur beschrieben worden sei. So gaben S c h ä f e r , S u t t o n und S u t t o n jr. sowie S i e m e n s die Priorität der Beschreibung J a d a s s o h n und L e w a n d o w s k y , die schon im Jahre 1906 die ersten beiden hierher gehörenden Fälle veröffentlichten. B e t t m a n n machte kurz darauf fast gleiche Beobachtungen und teilte zwei Literaturfälle von B a b i č e k und H a r t s e l l mit. Dann folgten die Arbeiten von S i e m e n s 1922. Dieser Autor sprach vom "Typus der acneiformen bzw. comedonenähnlichen Keratosis follicularis", den er streng von der "Keratosis follicularis B r o o k e " abtrennte.

Literaturnachweis:

Babiček, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Bettmann: Diskussionsbemerk., 9. Kongr. Dtsch. Dermat.Ges.1906, 334; 10. Kongr. 1908, 378, zit. b. Siemens. - Mißb. d. H. in Schwalbes Morph. d. Mißbild., Jena 1909, 735, zit. b. Sutton und Sutton jr. sowie Siemens.

Hartsell: zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Jadassohn u. Lewandowsky: Pachyonychia congenita. Keratosis disseminata circumscripta (follicularis). Tylomata. Leukokeratosis linguae. Ikonographia Dermat. Wien-Berlin, 1906, tab. 6, zit. b. Siemens sowie Sutton u. Sutton jr.

Lewandowsky: Keratosis follicularis disseminata, Pachyonychia congenita, Leukokeratosis linguae bei 2 Geschw., Tuberculosis fungosa, verrucosa, lymphangiectatica. 9. Kongr. Dtsch. Dermat. Ges. 1906, 333, zit. b. Siemens.

Schäfer, E.: Zur Lehre von den congen. Dyskeratosen. Arch.f.Derm. Syph. 148:425, 1925.

Siemens: Über Keratosis follicularis. Arch. f. Derm. Syph. 139:62, 1922.

Touraine, A., u. Gisselbrecht: Syndrome de Schäfer. Bull. Soc. franc. Dermat. 43, Nr. 6, 1243-1247 (1936).

27.) K A S T - SYNDROM.

K a s t s Syndrom ist identisch mit dem " M a f f u c c i - Syndrom" und stellt die Assoziation von multiplen Hämangiomen mit Chondromen oder Dyschondroplasien dar.

Der spätere Ordinarius für Innere Medizin in Breslau, Alfred K a s t , veröffentlichte 1889 die klinische Beobachtung eines von B i e d e r t operierten Patienten. Die pathologisch-anatomische Untersuchung wurde durch von R e c k l i n g h a u s e n in Straßburg ausgeführt.
Nach K a s t s eigener Darstellung gab es vor der seinen bereits viele Publikationen über Chondrome, jedoch hielt er seinen Casus des besonderen Interesses wert wegen der vorliegenden ungewöhnlich großen Vielfältigkeit der Tumoren und einzigartigen Ausbreitung über das Knochensystem. Dagegen war die Multiplizität der Beschwerden im ganzen gering. Die Geschwülste gelangten nicht zur Destruktion und wirkten sich lediglich durch ihr Gewicht nachteilig aus. Neben den großen und harten Geschwülsten des Knochensystems fanden sich weiche Tumoren der äußeren Haut mit dem deutlichen Habitus von Angiomen.

Die erste anerkannte Darstellung des Syndroms stammt von M a f f u c c i aus dem Jahre 1881.
Nur äußerst selten ist das Syndrom seitdem beobachtet worden. Bis zum Jahre 1939 zum Beispiel sollen laut C a r l e t o n und R o b b - S m i t h lediglich 14 Casus beschrieben worden sein, darunter wiederum nur 2 weibliche Patienten. In 7 Fällen bestand die Kombination von Hämangiomen, Chondromen und O l l i e r s Dyschondroplasie, während in 5 Fällen letztere fehlte. Bei 4 Patienten fanden sich ferner abnorme Pigmentationen. Die Symptome legen angeblich den Gedanken an eine Verwandtschaft mit dem Angioneuromyom nahe (W.s. M a f f u c c i - Syndrom).

Literaturnachweis:

Biedert, zit. b. Kast.

Carleton, A., u. Robb-Smith, A.H.T.: Proc. Roy. Soc. Med. 32:266, 1939, ref. Siemens, Zbl. H.u.G. 62:499, 1939. - Brit. J. Dermat. 51:92,1939.

Fischer: Biograph. Lexik. 1932, p. 741.

Haeberlin jr. u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Kast, A.: Ein Fall von Enchondrom mit ungewöhnlicher Multiplikation, Virch. Arch. 118:1,1889.

Maffucci: S. Maffucci-Syndrom.

v. Recklinghausen: Multiple Enchondrome der Knochen in Verbindung mit multiplen phlebogenen, cavernösen Angiomen der betroffenen Weichteile, Virch. Arch. 118:4, 1889.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St.Louis 1939, Mosby Co., p. 602.

28.) K L I P P E L - T R E N A U N A Y - W E B E R - SYNDROM.

Die in der Dermatologie üblichen Synonymata dieses Symptomenkomplexes lauten "Naevus varicosus osteo-hypertrophicans (K l i p p e l - T r e n a u n a y)" und "Haemangiectasia hypertrophicans (Parkes W e b e r)", bzw. " K l i p p e l sche oder W e b e r sche Krankheit". Darüber hinaus führte K e h r e r 1948 mehr als 30 in der Gesamtmedizin gebräuchliche Termini für dieses Krankheitsbild auf.

K l i p p e l und T r e n a u n a y haben die 3 Hauptsymptome an Hand eines eigenen Casus wie folgt beschrieben:

1.) Ein sich über die gesamte untere Extremität erstreckender Naevus (Hämangiom) in metamerer Verteilung,
2.) Hypertrophie der erkrankten Seite, besonders der Knochen, die sich gegebenenfalls in allen Dimensionen wie Länge, Dicke und Breite zeigt,
3.) Varizenbildung ausschließlich auf der erkrankten Seite seit frühester Kindheit oder gar seit der Geburt.

Die Autoren machten aber geltend, daß neben diesem klassischen Trisymptomenkomplex auch Variationen und sogenannte "formes frustes" vorkommen. Sie unterschieden:

1.) Den naeviformen Typ,
2.) den osteohypertrophischen Typ,
3.) den avaricösen Typ, der wesentlich seltener beobachtet wurde als die beiden ersten Formen,
4.) anormale Formen,
   a) die alternierende Form,
   b) die gekreuzte dissoziierte Form.

Fegeler, Holtschmidt und Kohrs machten 1953 die Feststellung, daß nur die Hauptsymptome der systematisierten Hämangiome und der Hypertrophie konstant gefunden werden, während die Varicosis nicht selten fehlt.
Folgende Nebensymptome wurden von diesen Autoren aufgeführt:
1.) Systematisierte Pigmentnaevi, 2.) Vitiligo, 3.) Naevi anaemici, 4.) Atrophien, 5.) Lingua plicata, 6.) trophische Ödeme, 7.) Erhöhung der Hauttemperatur, 8.) Sensibiliätsstörungen, 9.) vegetative Störungen.

Gefäßanomalien in Form von capillären oder cavernösen Hämangiomen, von Phlebektasien oder Phlebarteriektasien sowie varicösen Erweiterungen von Venen und Lymphgefäßen waren als Teilsymptome des partiellen Riesenwuchses schon um die Mitte des vorigen Jahrhunderts bekannt. So wies Geoffroy-Saint Hilaire schon 1832 darauf hin, daß Halbseitenriesenwuchs mit ausgedehnten Hämangiomen gar nicht so selten ist. Aus dem Jahre 1869 stammt eine ausgezeichnete Arbeit von Trélat und Monod, in der bereits auf die pathologische Zusammengehörigkeit von Hypertrophie, Naevus flammeus und Varizen hingewiesen wird. Weitere Beobachtungen sind in der französischen Literatur von Duzea (1885) und Duplay (1897), im englischen Schrifttum von Hulke und im deutschen von Wagner (1839), Friedberg (1867), Hornstein (1893), Arnheim (1898), Heller (1898) und von Kalischer (1900) verzeichnet. Die älteste wissenschaftliche Beschreibung des partiellen Riesenwuchses hat wahrscheinlich Busch 1866 gegeben. Im Jahre 1900 beschrieben Klippel und Trenaunay die Symptomentrias unter der Bezeichnung "Naevus variqueux ostéo-hypertrophique" und hoben sie aus dem Formenkreis des partiellen Riesenwuchses heraus. Unabhängig von diesen Autoren und offenbar ohne deren ausführliche Arbeit zu kennen, berichtete 1907 Parkes Weber über 9 Fälle von Halbseiten-Riesenwuchs und hob ebenfalls die Kombination von Hypertrophie, Angiombildung und Varicosis besonders hervor.
Kummer vermutete 1932 eine evtl. Verwandtschaft zum "chronischen Trophödem", der "Nonne-Milroy-Meige schen Krankheit", die Nonne 1890 und 1891, Meige 1899 und Milroy 1928 publiziert haben. Graul reihte 1953 den

Symptomenkomplex zusammen mit dem "S c h i r m e r - S t u r g e - (W e b e r -) K r a b b e - K a l i s c h e r - Syndrom" unter den "ekto-neurodermalen Hamartomen" ein.

Weder die Pathogenese noch die Ätiologie können als endgültig geklärt gelten. Es gibt sehr viele Erklärungsversuche. Z.B. glaubten T r é l a t und M o n o d an eine primäre Schädigung der Vasomotoren, die über Verlangsamung der Blutzirkulation zur Hypertrophie führt. Auch die Varizen und Ödeme sollten durch die vaso-paralytische Blutstase entstehen.
L a u s e c k e r vermutete eine Mutation der Keim- und Somazellen, L e w i n und W i d e n m a n n eine Trophoneurose. G o u g e r o t und M a c e r o n sahen ebenso wie K l i p p e l und T r e n a u n a y in der metameralen Anordnung der Hautveränderungen einen Grund für die Annahme der Beteiligung des Nervensystems. Auch F e g e l e r , H o l t s c h m i d t und R o h r s fanden 1953 in der Schädigung des vegetativen Anteils des Nervensystems zu einem nicht geklärten Zeitpunkte der embryonalen Entwicklung den pathogenetischen Faktor, der für das Entstehen der beobachteten Symptome verantwortlich ist. Im Hinblick auf die Nomenklatur hielten die genannten Autoren die Bezeichnung "K l i p p e l - T r e n a u n a y - W e b e r - Syndrom" für nicht gerechtfertigt und schlugen den Terminus "partieller angiektatischer Riesenwuchs" vor.

Literaturnachweis:

Arnheim: Virch. Arch. 154:300, 1898.

Busch, W.: Arch.klin.Chir. 7:174,1866, zit. b. Fegeler et al.

Duplay: Zit. w.v. - Gaz. hebd. de med. 529, 1897, zit. b. Kumer.

Duzea, R.: Zit. b. Kumer. - Gaz. Hôp.1885, zit. b. Klippel-Trenaunay nach Fegeler et al.

Fegeler, F., J. Holtschmidt u. S. Kohrs: Arch. f. Derm. Syph. 195: 402, 1953.

Friedberg, H.: Virch. Arch. 40:353,1867.

Graul, E.H.: Hautarzt 11:510,1953.

Geoffroy-Saint Hilaire, I: Histoire générale et particulière des anomalie de l'organisation chez l'homme et les animaux. Paris: J.B. Baillière, 1832, zit. b. Fegeler et al.

Gourgerot u. Maceron: Bull. Soc. franc. Dermat. 51:102,1940.

Haeberlin jr. u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58:696-702,1948.

Heller: Berl. klin. Wschr. 35:1002, 1898.

Hornstein: Virch. Arch. 133:440, 1893.

Hulke, zit. b. Kumer.

Kalischer, S.: Berl. klin. Wschr. 37:176,1900.

Kehrer, F.A.: Die konstitutionellen Vergrößerungen umschriebener Körperabschnitte, Stuttgart 1948, G. Thieme.

Klippel, M., u. P. Trenaunay: Arch. génér. d. Méd. 77:641,1900, zit. b. Kumer sowie Fegeler et al.

Kumer, L.: Dermat. Zschr. 64:127,1932.

Lausecker, H.: Dermatologica 100:98,1950. - Hautarzt 3:70,1952.

Lewin u. Widenmann, zit. b. Fegeler et al.

Meige: Nouv. Iconogr. de la Salpetr. 12:453,1899, zit.b.Kumer.

Milroy: Journ. amer. med. Ass. 91:1172,1928, zit.w.v.

Nonne: Arch. f. path. Anat. 125:189,1891, zit. w.v.

Trélat, U., u.A. Monod: Zit. b. Kumer. - Arch. génér. de Méd . 1869:536 u. 676, zit. b. Fegeler et al.

Wagner, P.: Zit. b. Kumer. - Dtsch. Z. Chir. 26:280,1887, zit.b. Fegeler et al.

Weber, P.: Brit. J. Dermat. 1907, 231. - Brit. J. Child.Dis.15; 13, 1918,zit. b. Fegeler et al.

29.) L E S C H K E - SYNDROM.

Neben der vollausgebildeten Form der "Neurofibromatosis von R e c k l i n g h a u s e n " gibt es auch eine rudimentäre Variante ohne Hauttumoren, eine sogenannte "forme fruste", die man auch als " L e s c h k e - Syndrom" bzw. mit dem Namen "Parkes W e b e r " bezeichnet hat.

Die sehr zahlreichen Symptome werden folgendermaßen geschildert:
Zurückbleiben im Wachstum mit physischem und psychischem Infantilismus, zunehmender Pigmentation in Form von Epheliden, Naevi, zum Teil auch "Café au lait - Flecke", die meist schon im ersten Lebensjahrzehnt auftreten, kombiniert mit endokrinen Störungen,die sich in Genitalatrophie und Fettsucht, namentlich vom hypophysären Typ, auswirken, Dysfunktion der Nebennieren mit Adynamie, Blutdruckerniedrigung, Hyper- oder Hypoglykämie, veränderter

Zuckertoleranz und erhöhter Ermüdbarkeit, Änderung im Gleichgewichtszustand des vegetativen Nervensystems, die sich sowohl in erhöhter Erregbarkeit des sympathischen, wie des parasympathischen Anteils äußern können, und endlich Abweichungen des Kohlehydrat=, Wasser- und Salzstoffwechsels.

"Formes frustes" sind seit langem bekannt. Schon 1883 beobachteten L a n d o i s und V a r i o t die "pigmentäre Neurofibromatose ohne Hauttumoren". Die Arbeiten von Parkes W e b e r stammen aus dem Jahre 1909, die von T h i b i e r g e , W e i s s e n b a c h und F e i l von 1911 und 1927. L e s c h k e berichtete 1922 über "Pigmentierung bei Funktionsstörungen der Nebennieren, des sympathischen Nervensystems und bei von R e c k l i n g h a u s e n scher Krankheit". Weitere Forschungen sind mit den Namen O p p e n h e i m 1917, C h a u f f a r d 1922, F e i n d e l und S t a r c k 1928 verbunden.

Literaturnachweis:

Chauffard: J. des Prat. 36:308, 1922, ref.Zbl.H.u.G.6:353,1923.

Feindel: zit. b. Saalfeld u. Saalfeld.

Landois u. Variot, 1883, zit. b.v.

Leschke, E.: Med. Klin.1922, p. 911.

Lutz, W.: Lehrb. d. H.u.G., 1951, p. 126.

Newman Dorland: The Am. Illstr. Med. Dict., Philadelphia and London 1947, Miller, p. 1448.

Oppenheim, M.: Verh.Wien. dermat. Ges. 1917, Arch. f. Derm. Syph. 125: 41, 55 u. 77, 1920.

Saalfeld, E.u. Saalfeld, U., in Jadassohns Handb.d.H.u.G. 1932, pp. 85-86.

Starck, H.: Arch.klin.Med. 162:68, 1928, zit.b.Saalfeld u.Saalfeld.

Thibierge, Weißenbach u. Feil: Ref. Arch. f. Derm. Syph. 97:355, 1909. - Ref. Zbl. H.u.G. 23:234,1927.

30.) L I B M A N - S A C K S - SYNDROM.

Bei dem "L i b m a n - S a c k s - Syndrom" steht das Bild des "Lupus erythematodes acutus" im Mittelpunkt. Zu diesem treten Veränderungen der inneren Organe, nämlich abakterielle, verru-

köse Endocarditis, Polyserositis, insbesondere Pericarditis, und Nephritis mit Gelenkaffektionen, septischen Temperaturen und zunehmender Kachexie. Ferner sollen Dermatomyositis, Sklerodermie, Purpura- und Urticaria-Eruptionen, pleuro-pulmonale Symptome, Periarteriitis, Anämie mit Leukopenie und letztlich Anurie und Urämie eine Rolle spielen. Histologisch finden sich ausgeprägte degenerative Erscheinungen des kollagenen Bindegewebes. In Blutkulturen wies man gelegentlich Streptokokken nach.
Es erkranken vorwiegend asthenische Frauen.

Als scheinbar neues Syndrom haben die beiden New Yorker L i b m a n und S a c k s dieses Krankheitsbild 1924 herausgestellt. Doch wurde der Symptomenkomplex, in dessen Mittelpunkt man ursprünglich die Endocarditis setzte, als selbständige Krankheitseinheit von vielen, auch von amerikanischen Forschern angezweifelt, und bis in die jüngste Zeit finden sich in der Literatur die verschiedensten Deutungen. Da jedoch auch L i b m a n die Einordnung des Syndroms in das Krankheitsbild des "Lupus erythematodes acutus" anerkannte, erübrigt sich die Bezeichnung "L i b m a n - S a c k s - Syndrom".

Den Lupus erythematodes acutus aber, der noch immer als unheilbar gilt, beschrieb K a p o s i 1872 als Krankheit sui generis, während J a d a s s o h n bereits 1904 über Herz- und Gelenkaffektionen bei dem L.e.a. berichtete.

Literaturnachweis:

Allan, A.C.: Arch. of Derm. Syph. 57:19-56, 1948.

Coelho,E., u. Goncalves, A.: Cardiologica (Basel) 12:170-182, 1947, ref. Dietel, Zbl. H.u.G. 73:47,1948.

Haeberlin jr. u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Hauser, W.: Aerztl. Wschr. 5:105, 1951.

Jadassohn: In Mracek "Handb.f.Hautkr.", Bd. 3:330,1904, zit. b. Hauser.

Kaposi: Arch. f. Derm. Syph. 1872, pp. 36-78.

Libman u. Sacks: "A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis", zit. b. Schönfeld.

Ottolenghi-Lodigiani: Giorn. ital. Derm. 88:573-602, 1947, ref. Zbl. H.u.G. 73:47,1949.

Schönfeld, W.: Hautarzt 1:312-315, 1950.

Scolari, E.G.: Giorn. ital. Derm. 88:9-17,1947, ref. Greither, Zbl. H.u.G. 72:152, 1949.

31.) L I T T L E - SYNDROM.

Das Syndrom von Graham L i t t l e stellt die Kombination von Lichen planopilaris und Pseudopelade dar und ist eine Entwicklungsstufe des Lichen ruber planus, von dem die Pseudopelade als Dauerzustand zurückbleibt.

Bei diesem Krankheitsbild tritt neben akuminierten Effloreszenzen vom Lichen-planopilaris-Typus an den unbehaarten Körperteilen eine Erkrankung an den behaarten Teilen, besonders regelmäßig am Kopfe, mehrfach auch in der Schamgegend und in den Achselhöhlen auf, die eine narbige Atrophie an diesen Stellen verursacht. Die Alopecie kann sich sehr schnell entwickeln und zur völligen Atrophie mit vollständiger Zerstörung der Haarfollikel führen. Manchmal geht die Alopecia atrophicans dem Lichen planopilaris voraus, häufig tritt sie später auf.

Im Jahre 1915 demonstrierte Graham L i t t l e erstmals diese Varietät und publizierte 1930 sechs eigene Beobachtungen und ähnliche Fälle von B e a t t y , D o r e , S c h a u m a n n , S t r a ß b e r g , O r m s b y , S e n e a r und M a c C a f f e r t y .

Literaturnachweis:

Juliusberg, F.: Lichen ruber u. Pityriasis rubra pilaris. Jadassohns Handb. d.H.u.G. VII/2, Berlin 1931, Springer, p.58.

Little, E.Gr.: An undescribed variety of lichen planus. Dermat. Wschr. 91, Nr. 32: 1203-06, 1930.

Pierini, L.E., u. Borda, J.M.C.: Pseudopelada y liquen plano. Es la pseudopelada una forma de liquen plano? Rev. Argent. Dermato-Sifilol. 33:45-67, 1949, Ref. Zbl. H.u.G. 77: 141, 1951.

32.) M A F F U C C I - SYNDROM.

Das " M a f f u c c i - Syndrom" ist wie der Symptomenkomplex von K a s t charakterisiert durch die Assoziation von cavernösen Angiomen und Phlebektasien mit auch " O l l i e r s Krankheit" genannter Dyschondroplasie.
Das Syndrom tritt nicht familiär auf, beginnt vor der Pubertät und wird kompliziert durch häufige Frakturen und Phlebolithen. In 20 % der Fälle kommt es zum Chondrosarkom.
Das Wesen der Anomalie ist eine mesodermale Dysplasie.

Der erste Casus dieses Leidens wurde von M a f f u c c i im Jahre 1881 unter dem Terminus "Bilaterale Dyschondroplasie und Chondrosarkome, mit Hämangiomen" beschrieben, so daß der Symptomenkomplex mit Recht seinen Namen trägt. Die früher häufig für "congenitale Rachitis" gehaltene "Dyschondroplasie" wurde allerdings erst nach der Arbeit O l l i e r s im Jahre 1900 eindeutig anerkannt.
Die Publikation durch K a s t und von R e c k l i n g h a u s e n erfolgte 1889 unter der Diagnose "Bilaterale Dyschondroplasie mit Hämangiomen". Unter derselben Diagnose stand der Casus S t e u d e l s aus dem Jahre 1892. Nur wenige weitere Fälle folgten bis heute.

Literaturnachweis:

Carleton, A., Elkington, J.St.C., Greenfield, J.G. und Robb-Smith, A.H.T.: Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with haemangiomata). Quart. J.Med. 11:203, 1942.

Maffucci,A.: 1881, Novem. med. chir. zit. b. Carleton et al.

Mullius, J.F., u. Livingard, C.S.: Arch. of Derm. Syph. 63: 748, 1951.

Ollier, L.: Rev. de chir. Paris, 21: 396, 1900, zit. b. Carleton et al.

Steudel: Beitr. z. klin. Chir. 8: 503, 1892, zit. w.o.

33.) MEDITERRANES HAEMOPATHISCHES SYNDROM

(C O O L E Y und L E E).

Dieses auch mit den Synonymata " C o o l e y - Anämie", "Erythroblastenanämie", "Mediterrananämie", "chronische familiäre Erythrämie" und "Thalassämie" bezeichnete Syndrom gehört zur Gruppe der konstitutionellen hämolytischen Anämien. Es handelt sich um eine schwere, progrediente hyperchrome Anämieform, die hauptsächlich bei gesund geborenen Kindern von Italienern, Griechen und anderen Mittelmeeranwohnern familiär auftritt.

Die auffälligen Symptome sind eine eigenartige, exotisch anmutende Facies, - die durch Turmschädel- bzw. Rundschädelbildung, verbreiterte Lidwinkeldistanz und platte Nase hervorgerufen wird und an Mongolen- oder Negergesichter erinnert, - Hepatomegalie, besonders ausgeprägte Splenomegalie, Subikterus, heftige osteoporotische Vorgänge am Skelet, die radiologisch sehr charakteristische Bilder liefern, und schließlich eine intensive und persistente Erythroblastose mit einer Blutzerstörung und -neubildung von extremem Grade. Ganz selten treten auch Ulcera cruris auf (E s t e s , F a r b e r und S t i c k n e y 1948). Das allgemeine Zurückbleiben des Wachstums führte zu dem Begriff "hämatischer Infantilismis" (L e h n s d o r f f). Eine Lymphknotenhyperplasie fehlt. Die Prognose ist absolut infaust. Die Träger des Vollbildes des Leidens sterben fast immer schon vor der Pubertät.

Die Amerikaner C o o l e y und L e e beschrieben erstmals das Krankheitsbild im Jahre 1925. Später kamen die Publikationen F a n c o n i s über Dalmatien (1937), P a n o f f s über Bulgarien (1938), B y w a t e r s über englische Fälle (1938), S a r a c o g l u s über die Türkei (1943), D i w a n i s über Aegypten (1944), D h a y a g u d e s über Indien (1944) u.a. hinzu. C a r e d d u stellte mehrfach fest, daß Zwillingskinder an dem Leiden erkrankt waren (1940).

Neben dem Vollbilde des Syndroms wurden auch mildere Formen veröffentlicht, sogar bei Erwachsenen, die ursprünglich unter verschiedenen Bezeichnungen, wie "familiäre, mikrozytäre Anämie"

(Dameshek (1943), Strauß, Daland und Fox (1941 und 1943)) oder "Schießscheibenzellenanämie" ("targetcell-anemia", Dameshek) publiziert wurden. Durch Forschungen vor allem von Valentine und Neel, Caminopetros und Panoff, Chini sowie Malamos und Delijannis wurde der Zusammenhang der Abortivformen mit der Cooley-Anämie hergestellt; denn die Eltern von Kindern, die von der progredienten Vollform befallen waren, wiesen gewöhnlich leichte Störungen auf. Auch zahlreiche weitere Autoren (Rohr, Patrassi und Taglioni, Marmont und Bianchi, Wintrobe, Atkinson, Dameshek u.a.) wiesen auf die Gemeinsamkeiten mit der Cooley-Anämie hin. Den Nachweis, daß es sich tatsächlich um eine milde Form der "Mediterrananämie" handelt, erbrachten Chini, Muratore, Silvestroni und Bianco sowie Daland und Strauß, und zwar, indem sie bewiesen, daß die Träger der Abortivformen gehäuft in Familien mit Cooley-Anämie gefunden wurden.

Man kam zu dem Schlusse, daß die voll ausgeprägte "Erythroblastenanämie" Ausdruck einer homozygoten Erkrankung ist, während die heterozygoten Merkmalsträger nur die leichte Form zeigen. Fortan wurde deshalb eine "Thalassaemia major" von einer"Thalassaemia minor" unterschieden.

Die Priorität der Beschreibung der "Thalassaemia minor" sprach man Wintrobe, Matthews, Pollack und Dabyns (1940) zu.

Allerdings demonstrierten im Jahre 1952 March, Schlyen und Schwartz die strenge Form des Syndroms auch bei Patienten im 40. und 50. Lebensjahre.

Eine etwas andere Verlaufsform der "Thalassaemia minor" beschrieben Rietti, Greppi und Micheli zum ersten Male, nämlich die chronische, hereditäre, hämolytische, hypochrome Anämie mit Mikropoikilozytose bzw. Ovalozytose und Steigerung der osmotischen Resistenz. Ein der "Thalassaemia minor" ähnliches Krankheitsbild publizierten Rundles und Falls und wiesen eine geschlechtsgebundene Vererbung nach, bei der die Frauen wie bei der Hämophilie die Konduktoren darstellen.

Literaturnachweis:

Atkinson: Amer. J.med.Sci. 198:376, 1940, zit. b. Heilmeyer u. Begemann.

Bywaters, E.G.L.: Arch.Dis. Child. 13:173,1938, zit. w.v.

Caminopetros, zit. b. Lehnsdorff.

Careddu: Studi sassar 18: 3,1940, zit. b. Heilmeyer u. Begemann.

Chini, V.: Boll. Soc. med.-Chir. Catania VI: 281, 1938. - Atti Soc. ital. Emat. 20 (1939), zit. w.v.

Cooley, T.B.: Amer. J. Dis. Childr. 33, 786,1927, zit.w.v. - Ib.36: 125, 1928; 62: 8, 1941, zit.b.March, Schlyen u.Schwartz.

Cooley, T.B., u. Lee, O.P.: Tr. Am. Pediat. Soc. 37:29, 1925, zit. b. March et al. u. Heilmeyer u. Begemann.

Cooley, T.B., Wittwer, E.R., u.Lee. O.P.: Am.J.Dis.Child. 34: 347, 1927, zit. b. March et al.

Daland, G.A., u. M.B. Strauss: New. Engl. J. Med. 217:100,1937.- Blood 3:438, 1948, zit. b. Heilmeyer u. Begemann.

Dameshek, W.: Amer.J.med.Sci. 200:445,1940; 205:643,1943, zit.w.v.

Dhayagude, R.G.: Am.J.Dis.Child. 67:290,1944, zit.w.v.

Diwani, M.: Arch.Dis.Child.19:163, 1944, zit. w.v.

Estes, J.E., E.M.Farber u.J.M. Stickney: Blood 3:302,1948, zit.w.v.

Fanconi,G.: Mschr.Kinderh. 68:129,1937.

Greppi: Minerva med. 27 (1928), Policlinico, sez. med. 38: 533, 1931, zit.b. Heilmeyer u. Begemann.

Heilmeyer, L. u. H. Begemann: Blut und Blutkrankh. im Handb.d.Inn. Med., Springer, 1951, pp. 369-380.

Lehnsdorff, H.: Z.Kinderh. 56: 423,1934. - Erg.Inn.Med.50:568, 1936.

Malamos, B., u. G.Delijannis: Verh. dtsch. Ges.Inn.Med.52,227, 1940, zit. b. Heilmeyer u. Begemann.

Marmont, A., u. V. Bianchi: Pathologica 39 (1947). - Acta haematol. 1:4, 1948, zit. w.v.

March, H.W., Schlyen, S.M., u. Schwartz, S.E.: Am.J.Med.XII: 46-57, 1952.

Micheli: Haematologica (Pavia) 12:101, 1931, zit.b.Heilmeyer u. Begemann.

Muratore, F.: Com.Soc.ital.Biol.sper. 1950, zit.w.v.

Panoff: Mschr.Kinderh. 73:184, 1938.

Patrassi, G., u. V. Taglioni: Padowa:Typographia del seminap 1946, zit. b. Heilmeyer u. Begemann.

Rietti, F.: Ann. Med. 41: 405, 1937. - Erg.Inn.Med.65: 213, 1945, zit. w.v.

Rohr, K.: Helvet. med.Acta 10:31, 1943, zit.w.v.

Rundles, R.W., u. H.F. Falls: Am.J.Sci. 211:641,1946, zit.w.v.

Saracoglu, K.: Wien.med.Wschr. 1943, I,217.

Silvestroni, E., u. J. Bianco: Minerva med. 1948, 393, zit.b. Heilmeyer u. Begemann.

Strauss, M.B., G.A. Daland u. H.F. Fox: Am.J.Dis.Child.68:681,1943; Am.J.med.Sci. 201: 30, 1941, zit.w.v.

Valentine, W.N., u. J.V.Neel: Arch.int.med. 74:185,1944,zit.w.v.

Wintrobe, M.M., E. Matthews, R. Pollack, B.M.Dabyns: J.Amer.med. Ass. 114:1530, 1940, zit.w.v.

34.) M E L K E R S S O N - R O S E N T H A L - SYNDROM und die CHEILITIS GRANULOMATOSA M I E S C H E R .

Das " M e l k e r s s o n - R o s e n t h a l - Syndrom" ist durch die Trias zunächst rezidivierender, dann persistierender Gesichtsschwellung, periodischer Facialislähmung und Lingua plicata gekennzeichnet.
Die "Cheilitis granulomatosa M i e s c h e r " stellt offenbar das monosymptomatische Syndrom dar.

Die livide weiche bis prallelastische Schwellung findet sich meistens an den Lippen unter Bevorzugung der Oberlippe ("Rüsselippe"), seltener an anderen Teilen des Gesichtes (Wangen und Zunge). Epitheliale Veränderungen fehlen gewöhnlich. Die Facialisparese ist immer eine periphere, gegebenenfalls mit sonstigen neurologischen Erscheinungen. Sie tritt meist vor - kurze Zeit bis mehrere Jahre (17) - den Schwellungen auf.
Beide Symptome befallen den Kranken akut und schmerzlos.
Mitbeteiligung auch anderer Hirnnerven ist bekannt, z.B. des N. glossopharyngicus, wodurch Schluckbeschwerden entstehen können.
Das 3. Kardinalsymptom der Faltenzunge, die bekanntlich eine einfach dominant vererbte Anomalie ist, weist auf eine Störung im Bereiche der parasympathischen Innervation hin (D ö r i n g).
Als Randsymptome wurden Geschmacksstörungen, Hyperakusis, Rhinitis vasomotorica und atrophicans, Migräneanfälle, vermehrter Tränenfluß und dgl. beobachtet.

Die Ätiologie harrt noch der Klärung. Die Beschuldigungen von Tuberkulose und Sarcoid B o e c k erwiesen sich als nicht stichhaltig. Wahrscheinlich liegt eine zentrale Ursache zugrunde. Es wäre hierbei an die Kerngebiete (cranialer, mittlerer und caudaler Kern) des Parasympathicus zu denken (S c h u e r m a n n).

Bereits vor M e l k e r s s o n ist das gemeinsame Vorkommen von Gesichtsschwellungen und Facialisparese von M ä r t (1859), F r i t z e (1861), H ä r t e l (1865), v. F r a n k l-H o c h w a r t (1891), H ü b s c h m a n n (1894) und R o s s o l i m o (1901) beschrieben worden. Dem Schweden M e l k e r s s o n (1928) gebührt jedoch das Verdienst, das Einheitliche des Symptomenkomplexes herausgestellt zu haben. Nach seiner Publikation bezeichnete man das ätiologisch nicht erkennbare, zusammengehörige Auftreten der beiden Symptome im chronologen Neben- und Nacheinander als "M e l k e r s s o n - Syndrom".
Da allerdings Curt R o s e n t h a l (1931) durch seine Beobachtungen als 3. Komponente die Lingua plicata hinzufügte, trat L ü s c h e r (1949) für die Bezeichnung " M e l k e r s s o n - R o s e n t h a l - Syndrom" ein.
Der Züricher Dermatologe M i e s c h e r (1945) beschrieb eine besondere Form von essentieller, nicht eitriger, chronisch-entzündlicher Makrocheilie, die "Cheilitis granulomatosa". Durch Untersuchungen von R i c h t e r und J o h n e (1950) sowie von G a h l e n und B r ü c k n e r (1951) wurde eine weitgehende histologische Übereinstimmung zwischen dem MRS. und der "Cheilitis granulomatosa" nachgewiesen. S c h u e r m a n n (1952) hat bei der letzteren Zungen- und Wangenschleimhautveränderungen mitgeteilt, denen die gleiche granulomatöse Entzündung zugrunde lag, und äußerte die Ansicht, Fälle von "Glossitis granulomatosa" seien bei der tertiär-luischen Glossitis untergetaucht.

Literaturnachweis:

Döring, G.: Hautarzt 1: 279, 1950.
Ekbom, K.A.,u. Wahlström: Nord.Med. (Stockholm)1942, 2373-78,ref. Müller, Zbl. H.u.G. 70:275,1943.
v. Frankl-Hochwart: Neur.Zbl. 10:290, 1891.

Fritze, C.: zit. b. Hübschmann.
Gahlen, W. u. B. Brückner: Arch. f. Derm. Syph. 192:468,1951.
Härtel, A.: zit. b. Hübschmann.
Hauser, W.: Dtsch. zahnärztl. Zschr. 18:986-991, 1953.
Hornstein, O.: Arch. f. Derm. Syph. 198:396,1954.
Hübschmann, P.: Neur. Zbl. 13:815, 1894.
Kehrer: Konst.Vergr. umschr. Körperabschn., Stuttg. 1948, Thieme, p. 256.
Lüscher, E.: Schweiz.Med.Wschr. 79: 1,1949.
Lüthy, S.: Med.Inaug.Diss. (Univ.Hautkl.Würzbg.) 1952.
Lutz, W.: Lehrb.d.H.u.G. 1951, p. 634.
Märt, E., zit. b. Hübschmann.
Melkersson, E.: Hygiea (Stockh.) 90:737-741, 1928, ref.Zbl.f.Neurol 52:113,1928.
Miescher, G.: Dermatologica (Basel) 91: 57, 1945.
Miescher, G. u.H. Storck: Dermatologica (Bas.) 102:354,1951.
Richter, R., u. H.O.Johne: Arch.f.Derm.Syph. 190:487.1950.
Rosenthal, C.: Zschr.f.Neurol.Psych. 131:475-500,1931.
Rossolimo, G.J.: Neur.Zbl. 20:744,1901.
Schuermann, H.: Hautarzt 3:538, 1952.

35.) M O R G A G N I - T U R N E R - SYNDROM.

Dieses Syndrom ist in der Literatur nach M o r g a g n i oder T u r n e r oder auch nach beiden Autoren benannt.

Laut L u t z bedeutet das " M o r g a g n i - Syndrom" eine Hypertrichose aus endokrinen Ursachen bei älteren Frauen, bei denen sich manchmal große und kräftige Haare im Bereiche der Oberlippe, des Kinns und am Hals entwickeln, kombiniert mit Virilismus, Osteophytosis interna der Stirnbeine, Atrophie der Ovarien und Nebennierenadenom.

K e h r e r beschrieb das " M o r g a g n i - Syndrom" als Assoziation von Hyperostosis frontalis interna bzw. Endocraniosis hyperostica, die von degenerativen Altersveränderungen des Gehirns und wohl auch des Hirnanhanges beherrscht wird, mit Adipositas und Virilismus, der sich auf den sogenannten "Altweiberbart" be-

schränkt. Der Symptomenkomplex soll ferner in einer bildmäßigen Annäherung an das "Akromegaloid" bestehen.

Im Gegensatz zu diesen Angaben stellt nach H e n s i das "M o r g a g n i - T u r n e r - Syndrom" hochgradigen Infantilismus bei primärer Insuffizienz der Ovarien und Kleinwuchs dar.

Der Befund der Agenesie beider Ovarien wurde pathologisch-anatomisch wiederholt erhoben, zuerst von M o r g a g n i im Jahre 1768. Später bemängelte man einen genauen Obduktionsbefund und das Fehlen der histologischen Beschreibung.
K e r m a u e r kam 1912 zu dem Schlusse, daß es vollständiges Fehlen der Ovarien nicht gebe. Aber 1923 gab dann O l i v e t den ersten histologisch genau untersuchten Agenesiefall bekannt. Weitere folgten. Trotzdem wurde die Mißbildung in der Klinik kaum beachtet, bis 1938 T u r n e r nach einigen vereinzelten klinischen Beobachtungen größeres klinisches Material von 10 Fällen vorlegte. Neben P i c h (1936/37) war T u r n e r der erste, der darauf aufmerksam machte, daß die Agenesie der Ovarien mit einem Kleinwuchs verbunden ist und andere Bildungsanomalien, wie Cubitus valgus und Faltenhals, vorliegen.
In der amerikanischen Literatur wird das Syndrom deshalb nach T u r n e r benannt.
Gemäß S c h ö n f e l d handelt es sich um ein Mißbildungssyndrom.

Literaturnachweis:

Hensi, F.: Klin. Wschr. 1951, pp. 75-80.

Kermauer, R.: Beitr.path.Anat.54: 478,1912, zit.b.Hensi.

Kehrer, F.A.: D.konst.Vergr. umschr.Körperabschn.,Stuttg. 1948, Thieme, pp. 278-180.

Lutz, W.: Lehrb.d.H.u.G. 1951, p.319.

Morgagni, J.B.: Epistola Anat. Medica 1768, XLVL, Art.20, zit. b. Hensi.

Olivet, J.: Frankf. z. Path. 29:477, 1923, zit. w.v.

Pich,G.: Beitr.path.Anat. 89: 218, 1936/37, zit.w.v.

Schönfeld, W.: Dtsch.med.Wschr.1954, pp. 324-326.

Turner, H.H.: Endocrinology 23: 566, 1938, zit.b.Hensi.

36.) PAPULOSIS ATROPHICANS MALIGNA (LETAL VERLAUFENDES CUTO-INTESTINALES SYNDROM von D E G O S , D E L O R T und T R I C O T) .

Unter diesem Syndrom versteht man das in seiner Erstbeschreibung "Dermatitis papulo-squamosa atrophicans" genannte Krankheitsbild. Es handelt sich hier jedoch sowohl um Haut- als auch um Darmmanifestationen, die auf die Zugehörigkeit zu einer Krankheit hinweisen und unter akuten intestinalen Erscheinungen stets ad exitum führen.

Die beschriebenen cutanen Affektionen bestanden aus Elementen verschiedenen Alters und waren am Stamm und den Armen lokalisiert. Die Schleimhäute blieben verschont. Die beobachtete Primäreffloreszenz stellte eine 2:5 mm große, blaßrote runde, kaum prominierende Papel von ödematöser Konsistenz dar. In wenigen Tagen bildete sich eine nabelige Einziehung, und das Zentrum wurde weiß ("porcelainé"). Dann vergrößerte sich die Einziehung, und es entstand ein trockenes, leicht ablösbares Häutchen darüber. Kleinere Herde ordneten sich zu kleeblattähnlichen Figuren an. Bei dem voll entwickelten Erscheinungsbilde umgab eine hell- oder auch lividrote evtl. mit Teleangiektasien durchsetzte periphere Zone ein weißes eingesunkenes, leicht faltbares Zentrum, das meist eine schlecht haftende Schuppenkruste aufwies. Diese Herde entwickelten sich weiter in Richtung einer Atrophie, ohne daß jedoch eine völlige narbige Abheilung bis jetzt gesehen wurde. Im Laufe einer Woche traten 4 bis 6 neue Effloreszenzen in Erscheinung. Im ganzen entwickelten sich etwa 20 bis 40 Einzelherde.
In einem Falle wurde ein gummöser Herd festgestellt, bei dem die Frage, ob er durch Transformation einer Primäreffloreszenz entstanden sei, offen gelassen wurde. Bei einem Patienten D e g o s' stellten sich während des Auftretens der Phänomene lediglich Müdigkeit und Gewichtsabnahme ein.

Wochen oder Monate nach Beginn der Hauterscheinungen traten plötzlich intensive Schmerzen vorwiegend im Epigastrium mit blutigem Erbrechen und Temperaturanstieg auf. Die Gastroskopie ergab

kleine Erosionen, die keine Ähnlichkeit mit den Hautaffektionen hatten. Bei der Laparotomie fand man keinen Anhalt für eine Perforation. Lediglich an der Dünndarmwand ließen sich zahlreiche gelbliche Stippchen erkennen.

Der Exitus erfolgte dann innerhalb von 6 bis 8 Tagen.

Bei der Autopsie ergaben sich keine weiteren Veränderungen an den inneren Organen.

Die histologische Untersuchung der Hautherde brachte eine atrophische Epidermis mit Hyperkeratose , im Corium erhebliche Gefäßveränderungen, Thrombosen mit hyaliner Wanddegeneration und Nekrobiose der benachbarten Schweiß- und Talgdrüsen zu Tage. Ein entzündliches Infiltrat fehlte dagegen vollständig. Das ödematöse Corium war fast völlig zellfrei und wies lediglich vereinzelte extravasale Blutungen und einige Chromatintrümmer auf. Im Grenzgebiet und in der Tiefe fanden sich vereinzelte lymphatische Infiltrate.

Die histologische Untersuchung der Darmmanifestationen ließ Venenthrombosen mit segmental angeordneter Nekrose in ganzer Schleimhauthöhe ohne Infiltrat und ohne Ansammlung von Polynukleären Leukozyten erkennen. Submucosa und Muscularis waren normal.

Differentialdiagnostisch wurden akuter Lupus erythematodes, maligne Reticulose und allergische Vascularitis erwogen. Eine infektiöse Ätiologie lehnte man im Hinblick auf das Fehlen von Allgemeinerscheinungen, Fieber und sonstiger Organbeteiligung ab. Die Blutkultur war steril, die versuchte Penicillintherapie ohne Wirkung.

Im Jahre 1942 teilten D e g o s , D e l o r t und T r i c o t dieses Syndrom als bis dahin noch nicht beschriebene Dermatose unter dem Terminus "Dermatite papulo-squameuse atrophiante" mit. Der unter abdominalen Erscheinungen erfolgende Exitus fiel damals bereits auf. 1948 beschrieben T z a n c k , C i v a t t e und S i d i einen Casus unter der Bezeichnung "Ulérythéme porcelainé en gouttes", dessen Symptome sich als identisch mit denen des oben genannten Syndroms erwiesen. 1950

schließlich beobachteten M e r k l e n und C o t t e n o t einen dritten Kranken mit denselben Phänomenen.

Literaturnachweis:

Degos, R., Delort, J., u. Tricot, R.: Bull.Soc.Fr.Derm.Syph.49: 148-150, 1942;49:281, 1942. - Bull. Soc. Méd. Hop. Paris 24-25: 803-806, 1948, zit. b. Degos.

Degos, R.: Papulose atrophiante maligne. Ann.Derm.Syph.79:410,1952.

Merklen, F.P., u. Cottenot,F.: zit.b. Degos.

Tzanck,A., Civatte, A., u. Sidi, E.: Bull.Soc.Fr.Derm.Sph.55:10, 1948.

37.) PARKES W E B E R - SYNDROM.

(S. L e s c h k e - Syndrom.)

38.) P A U T R I E R - W O R I N G E R - SYNDROM.

Unter dem " P a u t r i e r - W o r i n g e r - Syndrom" versteht man Lymphknotenmelanose bzw. lipomelanotische Reticulose.

P a u t r i e r und W o r i n g e r haben im Jahre 1932 (lt. K i s s) Lymphknotenveränderungen beobachtet, die sie bei verschiedenen Dermatosen feststellten. Im Biopsiematerial fanden sie in den Lymphknoten neben Reticulose eine ausgesprochene Melanin- und Lipoidablagerung. Die beiden Autoren bezeichneten diese Veränderung als "Reticulose lipomélanique". Die Hauterscheinungen der untersuchten Fälle bestanden mehrere Jahre lang.

Literaturnachweis:

Kiss, I.: Lymphdrüsenmelanose, Magy., Orv.Arch.43:316-328,1942, Autoref. Zbl. H.u.G.70:213,1943.

Pautrier, L.-M. u. Fr. Woringer: A propos d'un aspect histopathologique nouveau du ganglion lymphatique: La réticulose lipomélanique accompagnant certanies dermatoses généralisées. Les entrelareau et le ganglion. Ann. de Dermat. 1937, p. 257.

39.) P E U T Z - SYNDROM.

Als "Syndrom von P e u t z " bezeichnet man das gleichzeitige familiäre Vorkommen zahlreicher Naevi spili, Haut- und Schleimhautpigmentationen, Polyposis der Nasenrachenschleimhaut und von Intestinalpolypen.

Der Niederländer P e u t z beschrieb diesen Symptomenkomplex im Jahre 1921 als "eine sehr merkwürdige, kombinierte, familiäre Polyposis der Schleimhäute des Tractus intestinalis und der Nasenrachenhöhle verbunden mit eigenartigen Pigmentationen von Haut und Schleimhäuten".

Literaturnachweis:

Lutz, W.: Lehrb.d.H.u.G. 1951, p. 83.

Meirowsky, E.: Idiotypische Pigmentanomalien. Jadassohns Handb. d.H.u.G. IV/2, Berlin 1933, Springer, p. 776.

Peutz, J.I.A.: Nederl. Mschr. Geneesk., N.F. 10:134,1921, zit. b. Meirowsky.

40.) P F E I F F E R - W E B E R - C H R I S T I A N - SYNDROM.

Das sehr seltene, meistens nur " W e b e r - C h r i s t i a n sche Krankheit" genannte Leiden besteht in rezidivierender, febriler, nodulöser, nichteitriger Panniculitis.

In rezidivierenden, meist von Fieber begleiteten Schüben treten in der Subcutis, über den ganzen Körper disseminiert, mehr oder weniger zahlreiche Knoten auf, die sich zu blaurötlichen Erhebungen, oft von beträchtlicher Größe, entwickeln und über längere Zeit bestehen bleiben. Gelegentlich tritt Erweichung der Nodi mit Entleerung einer öligen oder blutig-serösen Flüssigkeit ein. Sie können sich jedoch auch spontan zurückbilden. Als Folge bleibt eine Eindellung der äußeren Haut infolge Atrophie des subcutanen Fettgewebes zurück. Oder es erfolgt Heilung in bindegewebiger Um-

wandlung. Bevorzugter Sitz sind Extremitäten und Stamm. Der Allgemeinzustand ist mitbeteiligt durch Müdigkeit, allgemeines Schwächegefühl und flüchtige Gelenk-, Nerven- und Muskelschmerzen rheumatischen Charakters. Meistens werden junge Frauen befallen. Die Dauer beträgt 1 Monat bis 15 Jahre. Die Ätiologie ist unklar.

Das Krankheitsbild ist von P f e i f f e r im Jahre 1892 erstmals beschrieben worden und, obwohl G i l c h r i s t und K e t r o n 1916 eine weitere Beschreibung unter dem Namen "Atrophy of the fatty layer of the skin" gaben, erst 1925 durch Arbeiten von Parkes W e b e r bekannt geworden. Unter dem Terminus "Relapsing febrile nodular nonsuppurative panniculitis" publizierte der Bostoner C h r i s t i a n diese "Krankheit" im Jahre 1928.
Bis 1946 waren nur ca. 30 Casus in der Weltliteratur beschrieben, vor allem in Amerika. Im deutschen Schrifttum findet sich kaum etwas außer den Arbeiten P f e i f f e r s "herdweise Atrophie des Fettgewebes" und Z i e g e r t s "fieberhafte Wucheratrophie des Fettgewebes", letztere aus dem Jahre 1940.

Literaturnachweis:

Bunnel, I.L., u. Levy, D.S.: Ann. Int. Med. 28:169-172, 1948, ref. Zbl.H.u.G. 72:435-436, 1949.

Christian, H.A.: Arch.Int.Med. 42: 338, 1928, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

Gilchrist, T.C. u. Ketron, L.W.: Bull.Johns Hop.Hosp. 27:291,1916, zit. w.v.

Kehrer, F.A.: D. konstitut. Vergröß. umschr. Körperabschn., Stgt. 1948, Thieme, p. 172.

Haeberlin jr., u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702,1948.

Lutz, W.: Lehrbuch d. H.u.G. 1951, p. 306.

Pfeiffer: 1892, zit. b. Lutz u. Ruiter. - Dtsch.Arch.klin.Med. 50: 438, 1892, zit.b.Kehrer.

Pinetti, P.: Atti Soc. ital. Derm. e Sif. 3: 724-726, 1941, ref. Zbl. H.u.G. 68:351, 1942.

Ruiter, M.: Nederl. Tijdsschr. Geneesk. 1947, 2008-2014, ref.Zbl. H.u.G. 73: 115-116, 1949.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St.Louis 1939, Mosby Co., p. 491.

Volkmann, H.: Med.Terminol., ed. 33, Berlin-München, 1947, Urban & Schwarzenberg, p. 163.

Weber, F.P.: Brit. J. Dermat. 37: 301, 1925.

Ziegert: Zbl. f. Inn.Med. 1940, p. 610, zit. b. Kehrer.

41.) P L U M M E R - V I N S O N - Syndrom.

Dieses Syndrom äußert sich in Dysphagie, chronischer Glossitis, Cheilitis und Pharyngitis mit hypochromer Anämie und Koilonychie.

P l u m m e r teilte dieses Krankheitsbild im Jahre 1912 als erster mit. 1922 folgten ausführliche Beschreibungen von V i n s o n an Hand von 69 selbst beobachteten Fällen. 1926 kamen die Publikationen von M o e r s c h und C o n n e r in 65 Fällen hinzu.

Die Pathogenese ist strittig. P l u m m e r glaubte an nervöse Spasmen im oberen Oesophagus. K e l l e y lehnte 1919 eine funktionelle Grundlage ab und entschied sich für lokale Überempfindlichkeit, Fissuren und membranöse Schleimhautveränderungen des Oesophagus, die 1949 neben Stenosen von U d a o n d o , B o n o r i n o , R e s a n o und D' A l o t t o röntgenologisch bestätigt wurden.
Die Publikation V i n s o n s erfolgte unter dem Titel "Hysterical Dysphagie".
Wahrscheinlich handelt es sich um eine Avitaminose.

Literaturnachweis:

Anderson, N.D.: Arch. of Derm. Syph. 37:816,1938.
Haeberlin jr., J.B. u. Garrard, H.F.: Ib. 58:696-702, 1948.
Kelley, 1919, zit. b. Udaondo et al. u. Schönfeld.
Moersch u. Conner, 1926, zit. Anderson.
Plummer, 1912, zit. b. Udaondo et al.
Schönfeld, W.: Dtsch.med. Wschr. 1954, p. 324-326.

Udaondo, C. Bonorino, Resano, H., u. D'Alotto,V.: Prensa méd. argent. 1949:257-261, ref. v. Malinckrodt-Haupt, Zbl.H.u.G. 74: 103, 1950.

Vinson, P.P.: Minnesota Med. 5:107, 1922, zit.b.Wiener.

Volkmann, H.: Med. Terminol., ed. 33, Berlin-München 1947, Urban & Schwarzenberg, p. 746.

Wiener, K.: Skin Manifestations of Internal Disorders, St. Louis 1947, Mosby Co., p. 540.

42.) R A Y N A U D - SYNDROM.

Das " R a y n a u d sche Syndrom", meistens "R a y - n a u d sche Gangrän oder Krankheit" genannt, wird oft als Beispiel für die Schädigung von Nerven als fragliche Ursache der sogenannten trophoneurotischen Nekrosen angegeben.

Es handelt sich um anfallsweise auftretende, vor allem arterielle Durchblutungsstörungen, die zur Nekrose der peripheren Körperteile, insbesondere von Fingern, weniger von Zehen, Ohren und der Nasenspitze, bei jugendlichen, anämischen und nervösen Personen führen, wobei das weibliche Geschlecht doppelt so häufig befallen wird wie das männliche.
Gewöhnlich gehen der Nekrose wiederholte Anfälle von örtlicher Blässe voraus (Digitus mortuus), die häufig mit Schmerzen verbunden sind. Inwieweit hier Gefäßspasmen oder anatomische Veränderungen der kleinen Gefäße, wie Endarteriitis und Endophlebitis, eine Rolle spielen, bedarf noch weiterer Klärung. Es wird auch an eine Entzündung des betr. sympathischen Ganglions gedacht.
Echte Gangrän entsteht bei relativ wenigen Kranken. Symmetrisches Auftreten ist die Regel.

Das Leiden ist nach dem Pariser Arzt Maurice R a y n a ud benannt, der es in den Jahren 1862 und 1874 unter dem Titel "Die l'asphyxie locale et la gangrene symetrique de extremites" beschrieb.

Literaturnachweis:

Goodman, H.: Eponyms of Dermatology, Arch. of Derm.Syph.9:726,1924.
Raynaud, A.G.M.: Thesis de Paris 1862; Arch. gen. de méd. 1:189, 1874, zit. b. Goodman.

Ribbert u. Hamperl: Lehrb.d.allgem. Path.u.pathol.Anat.,ed.17, 1944, Berlin,Springer, p. 135.

43.) VON R E C K L I N G H A U S E N - SYNDROM.

Dieses Leiden ist allgemein unter den Namen "Morbus oder Neurofibromatosis von R e c k l i n g h a u s e n " bekannt. Neuere Synonymata sind "Neurinomatosis centralis et peripherica" (N o w i c k i und O r z e c h o w s k i),"Dystrophia ontogenita R." (S t a r c k), die die tuberöse Sklerose mit einbezieht, und "Triade cutanée" (L a n d o w s k i).

Das Krankheitsbild der überaus zahlreichen Hauttumoren (Neurofibrome) ist ebenfalls allgemein bekannt. Zahlreiche, verschieden große, ovale braune Flecke sind bereits bei der Geburt vorhanden oder treten kurze Zeit später auf. Dazu gesellen sich eigentümliche bläuliche, sich weich anfühlende Stellen, die bald über die Haut herauswachsen. Daneben entstehen in wechselnder Zahl derbe, knollen- und wurstförmige, größtenteils aus fibromatösem Gewebe bestehende Tumorbildungen.
Bei manchen Kranken besteht nicht selten eine ausgesprochene Demenz.

Im Jahre 1882 beschrieb von R e c k l i n g h a u s e n zum ersten Male das "Syndrom", Die Bezeichnung "R.-Symptomenkomplex" stammt von F i s c h e r und B a l i , während der Terminus "Morbus v. R." auf einen Vorschlag T h i b i e r g e s zurückgeht. In den Monographien K i e n b ö c k s und R ö s l e r s finden sich die wichtigsten Arbeiten über Neurofibromatose.
Das "Syndrom" wird heute allgemein für einen "Morbus" gehalten.

Literaturnachweis:

Fischer, H.: Ref. Zbl. H.u.G. 17:412, 1925.
Kienböck u. Rösler: Fortschr. Röntgenstr. 42, Erg. Bd., Leipz., Thieme, 1932.
Jadassohn: Handb.d.H.u.G. 1932, pp. 65-104.

Nowicki u. Orzechowski: Arch. f. Derm. Syph. 115:594, 1913.
v. Recklinghausen: Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882, zit. b. Jadassohn.

44.) VON R E C K L I N G H A U S E N SCHE NEUROFIBROMATOSIS, ATROPHODERMIA VERMICULATA UND CONGENITALE HERZANOMALIE ALS HAUPTKENNZEICHEN EINES FAMILIÄR-HEREDITÄREN SYNDROMS (G O D F R I E D , P R I C K , C A R O L und P R A K K E N).

Das Syndrom setzt sich zusammen aus den Symptomen der von R e c k l i n g h a u s e n schen Neurofibromatose, Atrophodermia vermiculata, aus mongoloidem Gesichtsausdruck, leichten Graden von Oligophrenie, congenitalem Vitium Cordis, bestehend in congenitalem Herzblock, Isthmusstenose und Linkshypertrophie, und seltener Ovarialtumor und Kyphoskoliose. Erblichkeit scheint offenbar eine Rolle zu spielen.

Die Internisten G o d f r i e d und P r i c k sowie die Dermatologen C a r o l und P r a k k e n beobachteten diesen Symptomenkomplex im Jahre 1940.
Die "Atrophodermia vermiculata oder reticulata" wurde wahrscheinlich zuerst von T h i b i e r g e erkannt und 1900 als "Acne vermoulante" beschrieben. Genauere Mitteilungen und histologische Untersuchungen stammen von M a c K e e und P a r o u n a g i a n aus dem Jahre 1918, 1920 von D a r i e r bestätigt und "Atrophodermie vermiculée des joues avec kératoses folliculaires" genannt. P e r n e t gab den Terminus "Atrophodermia reticulata symmetrica faciei" und H e i d i n g s f e l d (1918) "Atrophia maculosa varioliformis cutis", 1926 beobachtete M e n d e s d a C o s t a familiäres Vorkommen. C a r o l , G o d f r i e d , P r a k k e n und P r i c k demonstrierten nicht nur die

Lokalisation im Gesicht, sondern auch an den Extremitäten. Histologisch fanden sie als noch nicht beschriebene Abweichungen Syringo-Hämatome. Congenitaler Herzblock ist in der Literatur nur selten beschrieben. Zu den ältesten Arbeiten zählen die von H e u v e l (1908) und Y a t e r (1929). Familiäres Auftreten wurde von W a l l g r e n und W i n b l a d 1938 publiziert. Langsamer Puls in der Jugend soll das erste Anzeichen sein.

Literaturnachweis:

Carol, W.L.L., Godfried, E.G., Prakken, J.R., u. Prick,J.J.G.: Dermat. Zschr. 81: 343-365, 1940, u.v.d.zit.:
Darier, J.: Bull. Soc. Fr. Dermat. 1920, 345;
Heidingsfeld, M.L.: Journ. Cutan. Diss. 36: 285, 1918;
v.d.Heuvel, G.C.J.: Diss. Groningen 1908;
MacKee, G.M.,u.Parounagian, M.B.: Journ. Cutan.Diss. 36, 339,1918;
Mendes da Costa: Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. 1926, 1587;
Pernet, zit. b.Carol, Godfried, Prakken u. Prick.
Thibierge, 1900, zit. w.v.
Wallgren, A., u. Winblad, S.: Acta Pediat. 20:175, 1938, zit.w.v.
Yater, W.: Am.J.Dis.Child. 38:112,1929,zit.w.v.

45.) R E I T E R - SYNDROM.

Das R e i t e r sche Syndrom, auch als "Morbus R e i t e r ", "Syndrome conjunctivo-urétro-synovial de la dysenterie (F i e s s i n g e r - L e r o y)", "Polyarthritis enterica", "Spirochaetosis arthritica R e i t e r " usw. bezeichnet, stellt den Tri-Symptomenkomplex aus abakterieller Urethritis, die immer venerischen Ursprungs sein soll, verbunden mit doppelseitiger Conjunctivitis und Polyarthritis dar. Als weitere Erscheinungen treten B a l a n i t i s c i r c i n a t a und zuweilen "blennorrhagische" Keratosen auf, deren Zugehörigkeit zur "R e i t e r schen Krankheit" noch nicht ganz sicher ist, wie auch die Ätiologie noch keine Klärung gefunden hat.

Nach Schuermann und Hauser stehen sich zwei Auffassungen gegenüber: Spezifischer Erreger oder polyätiologisches Syndrom.
Das Leiden kann jahrelang dauern. Rezidive und Komplikationen sind möglich.

Die Priorität der Beschreibung sprach Harkness Sir Benjamin Brodie (1818) zu. 1899 lieferte Launois eine vollständige Mitteilung. Auch Fiessinger und Leroy beobachteten 1916 an der Somme das Krankheitsbild noch einige Monate früher, bevor der Berliner Bakteriologe und Hygieniker Hans Reiter die "bisher unbekannte Spirochäteninfektion" als "Spirochaetosis arthritica" demonstrierte und als Erreger die Spirochaeta forans anschuldigte, die später nicht wieder dargestellt werden konnte.
Fleischmann machte seine Beobachtungen ebenfalls noch im gleichen Jahre. Mit der Demonstration Wiedmanns 1934, die anscheinend erstmalig die cutane Manifestation vor Augen führte, wurde die "Trias" zur "Tetras" erweitert (Schuermann und Hauser). Kuske sprach 1939 von sogenannter "Pseudogonorrhoe" und beschrieb ein charakteristisches Exanthem, das in erythematösen, papulösen und pustulösen Morphen in bestimmtem Abwandlungsprozeß bestand. Als Ursache vermutete er Colisepsis. Die Tatsache, daß jedes einzelne Symptom gerade bei Ruhr häufiger beobachtet wurde, gab Schuermann 1940 zu der Vermutung Anlaß, daß der "Morbus Reiter" keine ätiologische Einheit darstellt. Bezieht man die sogenannten "gonorrhoischen Hyperkeratosen" in das Bild des Syndroms mit ein, entsprechend der Vermutung, die Schuermann und Hauser 1949 äußerten, so müssen auch die Arbeiten von Fournier, Jacquet (1892), Vidal (1893) u.a. unter den ältesten publizistischen Darstellungen berücksichtigt werden.

Literaturnachweis:

Brodie, B., 1818, zit. b. Harkness.

Fiessinger, N., u. Leroy, E.: Contribution á l'étude d'une épidémie de dysenterie dans la Somme (Juillet-Oktobre, 1916). Bull. et mém. soc. méd. d.hôp. de Paris 40:2030,1916-1917, zit.b.Vallee.

Fleischmann: Dtsch.med.Wschr. 1916 II, 1529.

Founier, zit.b.Reich.

Harkness, A.H.: Brit.J.vener. Dis. 25:185-201,1949, ref. Kleine-Natrop,Zbl. H.u.G. 76:115, 1951.

Jacquet, L.: Ann. de Dermat. 1892, 681,696.

Kuske, H.: Arch. f. Derm. Syph. 179:58-73,1939.

Launois, 1899, zit. b. Harkness.

Peters, J.H.: Arch.of Derm. Syph. 59:217-229, 1949.

Reich, H.: Balanitis circinata bei Reiterscher Krankheit, Arch. f. Derm. Syph. 194: 1-29, 1952.

Reiter, H.: Über eine bisher unbekannte Spirochäteninfektion, Dtsch. med. Wschr. 1916 II, Nr. 50, 1535. - Reichsbl. 801-802,ref.

Krause, Zbl.H.u.G. 69:350, 1943.

Schuermann, H.: Zbl.H.u.G. 64:305,1940.

Schuermann, H., u. Hauser, W.: Med.klin.Wschr. 40:1269-1274,1949.

Vallee, B.L.: Reiter's disease. Arch.Int.Med. 77:295,1946.

Vidal, E.: Ann. de Dermat. 1893, 3, 22.

46.) R E N D U - O S L E R - W E B E R - SYNDROM.

Die geläufigsten Termini dieser eigentlichen Krankheit sind "Morbus O s l e r" bzw. "Teleangiektasia oder Angiomatosis hereditaria haemorrhagica". Diese wesensgemäße Bezeichnung weist bereits auf die wichtigsten Symptome hin, nämlich hereditäre, multiple, umschriebene Teleangiektasien, venöse Angiome, lokalisiert an Haut und Schleimhäuten mit Neigung zu Blutungen, besonders Nasen- und rezidivierendem Magenbluten. Dazu kommen in atypische Cirrhose ausgehende Leberschädigungen. Die Vererbung vollzieht sich dominant. Die oft schwer stillbaren Blutungen können zu lebensbedrohender Anämie führen.

Im Jahre 1865 beschrieb B a b i n g t o n "hereditäres Nasenbluten", das er in einer Familie über 5 Generationen verfolgt hatte. Andere Autoren machten bereits noch früher über Epistaxis Mitteilung unter Hinweisen auf die Erblichkeit, so u.a. H o f f m a n n 1740, T a u n t o n 1830, C h a p m a n 1839 und F r a n k 1840. Die ersten Fälle in der deutschen

Literatur stammen von C h i a r i 1887, der allerdings das Leiden als Hämophilie auffaßte. U l l m a n n beschrieb 1894 einen sporadischen Casus mit eruptiv auftretenden Angiomen und nannte 1900 dieses Krankheitsbild "Angiomatosis". Im französischen Schrifttum war es vor allem R e n d u, der 1896 den Zusammenhang von Epistaxis und Teleangiektasien richtig erkannte und die Erscheinungen als "Pseudohämophilie" von der echten Bluterkrankheit abgrenzte. Auch O s l e r gebührt das Verdienst den Morbus scharf umrissen und von ähnlichen Krankheitsbildern abgetrennt zu haben. Dieser Autor prägte außerdem 1901 den noch immer gültigen Terminus "Teleangiektasia hereditaria haemorrhagica". Von Parkes W e b e r stammt der Name "Teleangiektasia macularis eruptiva perstans" und von S i b l e y "Angiomatosis cutis universalis" (1918). R o o s c h ü t z wies 1937 erstmalig pathologisch-anatomisch Lebercirrhose bei "Morbus R e n d u - O s l e r - W e b e r " nach.

Literaturnachweis:

Babington, 1865, zit. b. Cicovacki u. Stöger.

Barber, A.W., u. Everall, J.D.: Brit. J.Dermat. 61:20-21, 1949.

Chapman, 1839, zit. Cicovacki u. Stöger sowie Goldstein.

Chiari: Erfahrungen aus dem Gebiete der Hals- und Nasenkr., 1887, zit. b. Cicovacki u. Stöger.

Cicovacki, D., u. Stöger, R.: Wien.klin.Wschr. 1939 II, 708-717.

Frank, 1840, zit. b. Cicovacki u. Stöger sowie Goldstein.

Fingerland, A., u. Janousck, B.: Čas. lék. česk.1938, 649-565.ref.

Zintl, Zbl. H.u.G.63: 123,1939.

Garland, H.G.,u.Anning, S.T.: Brit.med.J.4655; 700-701,1950,ref.

Walther, Zbl. H.u.G.76: 256,1951.

Goldstein,J.: Arch.Int.Med.(Am.) Bd.48: 836,1931.

Harding, G.: Acta med. scand. (Stockh.) 106: 352/363, 1941, ref.
Krieg, Zbl. H.u.G. 68: 27, 1942.

Hoffmann,1740, zit.b.Cicovacki u.Stöger sowie Goldstein.

Johnson, S.R.,u. Nordenson, N.G.: Sv. Läkartidn. 1942, 981, ref.
Stadtmeister, Zbl. H.u.G. 69: 430, 1943.

Mulder: Nederl.Tijdschr. Geneesk. 1941, 3234-3240, ref.

Schwiegk, Zbl. H.u.G. 68: 395, 1942.

O'Kane u. Hunter: J. Am.Med.Absoc. 111: 242-244, 1938, ref.

Srebray, Zbl. H.u.G. 61: 197, 1939.

Osler, W.: Hopkins Hosp. Bull. 2:33,1901, zit.b.Cicovocki u. Stöger.

Parisi, P.: Arch. ital. Dermat. 20: 180-200, 1947, ref. Greither, Zbl. H.u.G. 74:255,1950.

Rendu,R.: Gaz. Hôp. 1322 (1896), zit.b.Cicovacki u.Stöger.

Rooschütz, zit.b.Harding.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St.Louis 1939, Mosby Co., pp. 598-599.

Ullmann, K.: Festschr.f.Kaposi, Wien: Braumüller 1900, zit.b. Ullmann.- Wien.klin.Wschr. 1538 (1930). - Verh.9.internat.Kongr. Dermat. 2:743-746,1936,ref.Junius,Zbl. H.u.G. 55:279,1937.

Volkmann, H.: Med.Terminol.,ed.33,Berlin-München 1947, Urban & Schwarzenberg, p. 682.

Weber, F.P.: zit.b.Barber u. Everall.

47.) R O T H M A N N - M A K A I - SYNDROM.

Als Synonymata dieses Syndroms werden "Lipogranulomatosis subcutanea" (M a k a i) und "Oleogranulom" (Russische Literatur) genannt.
Es stellt eine Form von Panniculitis dar, die viel häufiger ist als das " P f e i f f e r - W e b e r - C h r i s t i a n - Syndrom".

Die Veränderungen bestehen in multiplen, kleinen (zumeist bis bohnengroßen), harten und schmerzlosen Knötchen im subcutanen Fettgewebe, welche gegen Unterlage und Oberhaut gut verschieblich sind und häufig in symmetrischer Verteilung aufzutreten scheinen, im allgemeinen auf kein Trauma zurückzuführen sind und mit Tuberkulose und Lues nichts zu tun haben. Die Noduli können sich spontan wieder zurückbilden. Histologisch besteht durch das Auftreten von Riesenzellen, Gefäßwandverdickungen usw. eine gewisse Ähnlichkeit mit Granulomen. Die Ätiologie ist unbekannt.

Die wohl erste Beschreibung dieses Krankheitsbildes erfolgte im Jahre 1894 durch den Berliner Arzt Max R o t h m a n n, während die des Budapester Chirurgen Endre M a k a i im Jahre 1928 unter Aufführung früherer publizistischer Darstellungen erschien.

Literaturnachweis:

Makai, E.: Über Lipogranulomatosis subcutanea. Klin.Wschr. 7: 2343-2346, 1928.

Rothmann, M.: Über Entzündung und Atrophie des subcutanen Fettgewebes. Virch. Arch. 136:159-169, 1894.

48.) R O T H M U N D - SYNDROM.

Dieses Syndrom ist so selten, daß von ihm bis 1949 lediglich 20 Fälle in der Weltliteratur veröffentlicht worden sind. Die Trias weist in erster Linie Augen-, Haut- und Genitalsymptome auf und ist offenbar ein rezessiv erbbedingtes Leiden, das vorwiegend das weibliche Geschlecht befällt.

Nach F r a n c e s c h e t t i und M a e d e r sind die Hautmanifestationen identisch mit der 1910 von Z i n s s e r beschriebenen infantilen oder von T h o m s o n 1936 congenital genannten Form von Poikilodermie, zu der als weitere Symptome spärlicher Haarwuchs, fehlende Augenbrauen, atrophische, gerillte Nägel, Sattelnase, kurze, gedrungene, kleine Hände, Kryptorchismus bei dem männlichen, Amenorrhöe bei dem weiblichen Geschlechte und doppelseitige Katarakt kommen.

L u t z unterschied congenitale Dystrophien vom "Typus R o t h m u n d " einerseits und "Typus T h o m s o n" andererseits:

"Typus R o t h m u n d . - 4-5 Monate nach der Geburt macht sich an der Haut eine Veränderung im Sinne der Poikilodermie bemerkbar, d.h., es treten, je länger, je mehr fleckige Atrophien, Teleangiektasien und Pigmentverschiebungen hervor, die ein eigenartiges, reticuläres, gemischtes Bild erzeugen. Die Haare sind gut ausgebildet. Die Kinder bleiben in der Entwicklung zurück, und manche behalten hypoplastische Genitaldrüsen, so daß ein eunuchoider Habitus sich ausprägt. Schon im 3.-5. Lebensjahre stellt sich Kataraktbildung ein, im späteren Alter auch Muskelatrophie. Die Affektionen sind ausgesprochen familiär."

"Typus T h o m s o n . - Im 1. Lebensjahre treten gespannte rote Schwellungen auf, an deren Stelle sich mit der Zeit eine von Teleangiektasien durchsetzte, unregelmäßig fleckige, braun pigmentierte Atrophie entwickelt. Mit 10-12 Jahren fangen über den Knochenvorsprüngen Krusten an sich auszubilden, die sich nach Ablösung immer wieder formieren. Bei einem der bisher beschriebenen Fälle wurde Kataraktbildung festgestellt."
Die sich entwickelnde, doppelseitige Katarakt ist vom endokrinen Typ.
C o l e , D r i v e r und C o l e jr. berichteten, daß die Talgdrüsen und Haarfollikel teilweise fehlen, Schweißdrüsen spärlich oder gar nicht vorhanden sind.

Dieser Symptomenkomplex wurde im Jahre 1868 zum ersten Male in einem Tiroler Tal von R o t h m u n d entdeckt und auf angeborene, ektodermale Dysplasie zurückgeführt.
Auch S c h ö n f e l d reihte das Syndrom 1954 unter Mißbildungen ein.

Literaturnachweis:

Cole, H.N., Driver, J.R., u. Cole jr., H.N.: Arch. of Derm. Syph. 61: 529-531, 1950.

Franceschetti, A., u. Maeder, G.: Schweiz.med.Wschr. 1949,657-663; Ophthalmologica (Basel) 117:196,1949, ref. Proppe, Zbl. H.u.G. 77:232, 1951.

Lutz, W.: Lehrb.d.H.u.G. 1951, p. 88.

Rothmund: Graefes Arch.Ophthalm. 14 I:158,1868.

Schönfeld, W.: Dtsch.med.Wschr. 1954, pp. 324-326.

Thomson, 1936, zit. b. Franceschetti u. Maeder sowie Lutz.

Zinsser, 1910, zit. b. Franceschetti u. Maeder.

49.) S C H Ä F E R - SYNDROM.

(S. J a d a s s o h n - L e w a n d o w s k y - Syndrom.)

50.) S C H I R M E R - S T U R G E - (W E B E R -) K R A B B E - K A L I S C H E R - SYNDROM.

In Deutschland wird das Krankheitsbild vorwiegend "S t u r g e - W e b e r - Syndrom", in Amerika " S t u r g e's disease", "K a l i s c h e r's disease", "W e b e r's disease", "K r a b b e 's oder D i m i t r i 's disease" und "B r u s h f i e ld-W y a t t syndrome" genannt. Als wesensgemäße Synonymata kennen wir noch folgende Termini: "Encephalotrigeminale Angiomatosis", "congenitale Ektodermose", "cutaneocerebrales Angiom", "neurocutanes Syndrom" und "naevoide Amentia".

Es handelt sich um eine Kombination eines Naevus flammeus im Bereiche der Wange mit Glaukom (Hydrophthalmus, Buphthalmus) des gleichseitigen Auges und mit cerebralen Erscheinungen, bestehend in Hyperplasie der Hirngefäße, die infolge von Kalkeinlagerungen röntgenologisch sichtbar zu machen sind und die Ursache von Krampfanfällen bilden. Seltenerweise treten die Affektionen beidseitig auf.

S c h i r m e r hat die Phänomene im Jahre 1860 zuerst beschrieben, ohne allerdings näher auf Pathologie und ätiologische Zusammenhänge einzugehen. S t u r g e fügte 1879 das gleichzeitige Auftreten der gegenseitigen J a c k s o n - Epilepsie hinzu. K a l i s c h e r demonstrierte 1897 das Gehirn eines Kindes mit Teleangiektasie und veröffentlichte 1901 einen Casus von Teleangiektasie (Angiom) des Gesichts und der weichen Hirnhaut.
1922 und 1929 hat Parkes W e b e r röntgenologische Befunde an der Occipitallappenoberfläche des Gehirns beschrieben, lehnte es jedoch später ab, daß sein Name bei der Bezeichnung des Syndroms verwandt wird, und schlug die Benennung "S t u r g e - K a l i s c h e r - Syndrom" vor. Die exakten Arbeiten von B r u s h f i e l d und W y a t t erschienen 1927. K r a b b e sowie B e r g s t r a n d , O l i v e c r a n o n und T o e n n i s haben 1934 bzw. 1936 die histologischen Befunde mitgeteilt. Danach handelt es sich bei den Kalkeinlagerungen um Verkalkung der Piagefäße der oberen Rindenschicht.

Als Ursache des Syndroms, von dem bis 1943 ca. 200 Fälle in der Weltliteratur beschrieben waren, wurde nach R ø n n e die neurologisch-embryonale Zusammengehörigkeit des 1. Trigeminusastes mit dem Nervus tentorius verantwortlich gemacht. Das Zusammentreffen angiomatöser Veränderungen des Gesichtes und über dem Hinterhauptslappen wäre dadurch erklärlich. Die embryonale Zusammengehörigkeit der Sehbahnen mit dem Hinterhauptslappen bedingt das Hinzutreten des Glaukoms.

E s s e r wies darauf hin, daß es sich um eine congenitale Krankheit von Derivaten des Ektoderms handelt. C r u z bezeichnete das Syndrom als "Phakomatose", und auch G r a u l reihte es wie das "K l i p p e l - T r e n a u n a y - W e b e r - Syndrom" unter den "ekto-neurodermalen Hamartomen" ein, während es S c h ö n f e l d zu den Mißbildungssyndromen rechnete.

Literaturnachweis:

Aimes, A.: Maladies et syndromes rares ou peu connus, Masson & Cie., Paris 1950, pp. 56-57.

Bergstrand, Olivecranon u. Toennis: Sturge-Weber-Krankheit, Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns, Leipzig 1936, Thieme, zit. b. Blue.

Blue, S.M.: Arch. of Derm. Syph. 59:531-41, 1949.

Brushfield u. Wyatt: Hemiplegia associated with extensive nevus and mental defect, Brit. J. Childr. Dis. 24,28,209 (1927), zit. b. Wertheim.

Cruz, G.: Rev.Clin. espan. 4: 233-240, 1942, ref. Lauber, Zbl. H.u.G. 69:431,1943.

Esser,P.H.: Arch.f.Psychiatr. 113:440-452, 1941, ref.Lindenberg, Zbl. H.u.G. 69: 431, 1943.

Graul, E.H.: Hautarzt 11:510,1953.

Haeberlin jr., u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58:696-702,1948.

Kalischer, S.: Berl.klin.Wschr. 33:1069,1889, zit.b.Blue. - Arch. Psych.Nervenh. 34:171, 1901, zit. b. Schönfeld.

Krabbe, K.H.: Arch. Neurol. Psychiatr, 32:737, 1934, zit.b.Blue .

Lutz, W.: Lehrb.d.H.u.G. 1951, p. 126.

Nussey u. Miller: Brit.med.J. 4086:822-23, 1939, ref.Zbl.H.u.G. 64:211, 1940.

Rønne, H.: Acta dermato-vener. (Stockh.) 18:591-599,1937,ref. Orator, Zbl.H.u.G. 58:274,1938.

Schirmer, R.: Arch.f.Ophthalm. 7:119,1860.

Schönfeld, W.: Hautarzt 1:314, 1950. - Dtsch. med. Wschr.1954, pp. 324-326.

Ströbel, H.: Arch. f. Derm. Syph. 183:468-482, 1943.

Sturge, W.A.: Tr. Chin. Soc. London, 12:162,1879, zit.b.Blue.

Weber, F.P.: J. Neurol. & Psychopath. 3:134,1922, zit.b.Blue. - Brit. M.J. 1: 708, 1936, zit. b. Blue sowie Haeberlin u.Garrard.

Wertheim, L.: Hämangiome, Jadassohns Handb. H.u.G. XII/2: 375-468, Berlin 1932,Springer.

51.) S E N E A R - U S H E R - SYNDROM.

Dieser Symptomenkomplex ist charakterisiert durch bullöse, seborrhoide Eruptionen am Körper, assoziiert mit verschwindenden oder rapide wechselnden, dem Lupus erythematodes ähnlichen Morphen auf dem Kopfe und im Gesicht, und relativ benignen Verlauf.

Die Chicagoer Dermatologen S e n e a r und U s h e r beschrieben im Jahre 1926 dieses Krankheitsbild, das O r m s b y und M i t c h e l l bereits 1921 vor der "Chicago Dermatological Society" demonstriert hatten.

Das Syndrom ist in seiner Deutung bis heute sehr umstritten. Die einen Forscher hielten es für "benignen bzw. atypischen Pemphigus" (F o e r s t e r , S c h ö n f e l d , K o s c a r d, A n d e r s o n), eine Ansicht, der sich auch S e n e a r anschloß, andere entschieden sich für "Lupus erythematodes" (P u s y , O r m s b y), wieder andere sprachen sich für eine Zwischenform aus (W i s e , G i l m a n). L i e b e r t h a l stellte die Diagnose "Seborrhea".
Im neueren amerikanischen Schrifttum spricht man allgemein von "Pemphigus erythematodes" (J o h n s o n , W i l e u.a.).

Literaturnachweis:

Anderson,C.R.: Arch.of Derm.Syph. 42:489, 1940.
Foerster, zit. b. Wile u. Arnold
Gilman, R.L.: Arch. of Derm. Syph. 24:84, 1931.
Johnson, zit. b. Schönfeld.
Keil, H.: Arch.of Derm.Syph. 36:729,1937.
Koscard, E.: Dermatologica (Basel) 97:272-278, 1948.

Lieberthal, zit. b. Wile u. Arnold.
Ormsby, O., u. Mitchell: Arch. of Derm. Syph. 4:284,1921.
Pusy, zit. b. Wile u. Arnold.
Senear, F.E.,u. Usher, B.: Arch.of Derm.Syph. 13:761,1926.
Schönfeld, W.: Hautarzt 1:312-315, 1950.
Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10,St.Louis 1939, Mosby Co., p. 341.
Wile, U.J., u. H.L. Arnold jr.: Bull. Soc.Fr. Dermat. 46, Nr.7, 1231-49, 1939.
Wise, F.: M.J. & Rec. 134:227, 1931, zit. b. Sutton u. Sutton jr.

52.) S T E I N E R T - B A T T E N - SYNDROM.

Dieses meistens "Dystrophia myotonica (S t e i n e r t - B a t t e n)" genannte Syndrom stellt einen Komplex myotonischer und myatrophischer Symptome dar und ist von der "Myotonica congenita (T h o m s e n)" sehr wohl zu unterscheiden.

Nach F r a n c e s c h e t t i , K l e i n und W a l t h a r d besteht die Symptomatik des Krankheitsbildes im wesentlichen in Muskelatrophien der Mm. temporalis und massetericus, die dem Gesicht die eigenartige müde und schlaffe "Facies myopathica" verleihen, im Schwund der Mm. sternocleidomastoidei, der Vorderarm- und Handballenmuskulatur, seltener der der Beine, insbesondere der Peronaei. Myotonische Störungen, allerdings meist begrenzter als bei der "T h o m s e n s c h e n Krankheit", stellen ein weiteres charakteristisches Signum des Symptomenkomplexes dar. An dystrophisch-endokrinen Zeichen finden sich Katarakt, Hodenatrophie (bzw. bei der Frau, jedoch in seltenerem Ausmaße, zystische Veränderungen der Ovarien), Alopecie und vasomotorisch-trophische Anomalien. Neurologische Besonderheiten, wie tabiforme Symptome, C h v o s t e k sches Phänomen sowie Sprachstörungen und psychische Abnormitäten vervollständigen das Krankheitsbild.

Die myotonische Dystrophie wurde von S t e i n e r t in den Jahren 1909 und 1910 sowie von B a t t e n und G i b b im Jahre 1909 in der Gesetzmäßigkeit der Entwicklung und Lokalisation

zuerst erkannt, von C u r s c h m a n n dann seit 1912 weiter ausgebaut.
Während jedoch noch S t e i n e r t zu dem Ergebnis kam, es handle sich um eine "myopathische progressive Dystrophie, von der echte T h o m s e n - Fälle befallen werden", sahen B a t t e n und G i b b in der Dystrophie bereits den primären Vorgang und maßen den myotonischen Symptomen eine untergeordnete, symptomatische Bedeutung bei, glaubten also bereits an ein andersartiges Krankheitsgefüge. Die grundsätzliche Abtrennung der "Dystrophia myotonica" und der "Myotonica congenita" erfolgte dann durch L e w a n d o w s k y , H i r s c h f e l d und G r u n d im Jahre 1911 und insbesondere durch C u r s c h m a n n (1912).

Literaturnachweis:

Franceschetti, A., Klein, D., u. Walthard, K.M.: Schw.Arch.f. Neurol. Psychiat. 60:48, 1947; 61:152,1948; v.d.zit.:

Batten, F.E.: Lancet 87: 1486, 1909 II.

Batten, F.E., u. Gibb, N.P.: Brain 32:187,1909

Curschmann, H.: Dtsch.Z.f.Nervenhk. 45:161,1912; 53:114,1915;74: 157, 1922. - Dtsch. Arch. klin.Med. 149:129,1925. - Handb.d.Neur. Bumke-Foerster, Bd. 16:452 u. 465, 1936.

Grund, G.: Dtsch.Z.Nervenhk. 42:110,1911.

Hirschfeld, R.: Z.f.Neur. u. Psych. 5:682, 1911; 34:441, 1916. - Arch. f. Psych. u. Nerv. 74:406, 1925.

Lewandowsky, M.: Dtsch.med.Wschr. 37:58, 1909;39:168,1910.

Steinert, H.: Dtsch.Z.Nervenhk. 37:58,1909;39:168,1910.

Thomsen, J.: Arch.f.Psych. 6:702, 1876.

53.) S T E V E N S - J O H N S O N - SYNDROM (SYNDROM von F U C H S , F I E S S I N G E R - R E N D U , B A A D E R).

Das " S t e v e n s - J o h n s o n - Syndrom" ist die "Conjunctivitis et Stomatitis pseudomembranacea" der Ophthalmologen. Es ist identisch mit den Krankheitsbildern der "Ektodermosis

erosiva pluriorificialis F i e s s i n g e r - R e n d u", der "Dermatostomatitis B a a d e r " und des "Syndroma muco-cutaneo-oculare acutum F u c h s " bzw. "Herpes iris conjunctivae F u c h s ".

Eine heftige Form von Erythema exsudativum multiforme, charakterisiert durch Erosionen der Orificialschleimhäute, einschließlich der des Mundes, der Conjunctiva und Genitalia, mit Fieber, Entkräftung und zuweilen multiformen Affektionen der Stirnhaut, steht im Mittelpunkt des Geschehens. Ein weiteres Symptom soll Pneumonie sein.
Differentialdiagnostisch müssen Grippe-Exantheme, Arzneiallergien und B e h ç e t - Syndrom berücksichtigt werden.

Der These, die von B e a u d o n n e t 1894 zitiert wurde, wonach A l i b e r t und B a z i n 1822 die erste Beschreibung geliefert hätten, maß P r o p p e keinen Wert bei, da B a z i n erst 1807 geboren ist. Nach P r o p p e ist die publizistische Darstellung des Ophthalmologen Ernst F u c h s , aus der ophthalmologischen Klinik von A r l t in Wien, erschienen im Jahre 1876, die älteste. 1916 und 1917 veröffentlichen die französischen Militärärzte R e n d u und F i e s s i n g e r ihre "Ectodermose érosive pluriorificielle". Der Lehrer B a a d e r s , Werner S c h u l t z , schilderte 1919 den Symptomenkomplex "Conjunctivitis-Cheilitis-Stomatitis" und grenzte ihn gegen die "Stomatitis aphthosa epidemica" ab. Die Amerikaner S t e v e n s und J o h n s o n machten ihre Beobachtungen 1922 publik, und 1925 endlich demonstrierte B a a d e r die nach ihm benannte "Dermatostomatitis".
Aus historischen Gründen schlug nun P r o p p e die Benennung "Syndroma muco-cutaneo-oculare acutum F u c h s " vor, die auch den Hauptsymptomen gerecht wird.
Bis 1947 waren nach S c h u l z e etwa 70 Fälle dieses Syndroms bekannt.

Literaturnachweis:

Alibert u. Bazin, 1822, zit.b.Beaudonnet n.Proppe; zit. Lanzet 1947 n. Schulze.
Beaudonnet, zit. b. Proppe.
Baader: Arch.f.Derm.Syph. 149:261;150:107.

Fiessinger, N., u. Rendu, R.: Paris méd. 23:54,1917, zit.b.Klauder.

Fuchs, E.: Mbl.Augenh. 14: 333,1876, zit.b.Proppe.

Hüllstrung: Derm.Wschr. 1937, 1395.

Klauder: Arch.of Derm.Syph. 36:1067, 1937.

Proppe: Arch. f. Derm.Syph. 187:392-408, 1948.

Rendu, R.: Rev. gén. de clin. et de thérap. 30:351,1916, zit.b. Klauder.

Schultz, W.: Med. Klin. 1919 II, 817, zit. b.Proppe.

Schulze, E.: Klin. Wschr. 1947, 721-724.

Stevens, A.M., u. Johnson, F.C.: Amer. J. Dis.Childr. 24:526,1922, zit. b. Schulze.

54.) S T E W A R T - T R E V E S - SYNDROM.

Das " S t e w a r t - T r e v e s - syndrom" ist gekennzeichnet durch das Auftreten eines cutanen Lymphangiosarkoms an der gleichen Stelle, an der Jahre zuvor ein Carcinom radikal entfernt worden war.
Differentialdiagnostisch kommen klinisch Carcinommetastase und K a p o s i - Sarkom in Frage.

Die Amerikaner S t e w a r t und T r e v e s haben das Syndrom im Jahre 1948 publiziert.

Literaturnachweis:

Jessner, M., Zak, F.G. u. Rein, Ch.R.: Angiosarcoma in postmastectomy lymphedema (Stewart-Treves syndrome), Arch. of Dermat.Syph. 65: 123-129,1952.

Stewart, F.W., u. Treves, N.: Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema: A report of 6 cases in elepantiasis chirurgica, Cancer 1:64-81, 1948, zit.v.vorigen A.

55.) SYNDROM VON F I E S S I N G E R UND R E N D U.

(S. S t e v e n s - J o h n s o n - SYNDROM.)

56.) SYNDROM VON F R A N C O I S .

Das Syndrom von F r a n ç o i s äußert sich

1.) in Störungen der enchondralen Ossification, die sich in Entwicklungsanomalien des Skelets im Bereiche der Handwurzeln, der Hände und Füsse, die kurzen Knochen und die Epiphysen betreffend, auswirken,

2.) in Hautknoten, die das Aussehen und die Lokalisation von Xanthomen aufweisen,

3.) in oberflächlicher und zentraler Dystrophie der Cornea, und

4.) in familiärem Auftreten.

J. F r a n c o i s beschrieb die Anomalie im Jahre 1949 als "Dystrophie dermo-chondro-cornéenne familiale".

Literaturnachweis:

Francois, J.: Ann. Ocul. 182/6:409, 1949.

57.) SYNDROM VON G I M A R D .

Im französischen Schrifttum wird dieses Syndrom auch "Purpura gangreneux" genannt.

Es setzt sich aus folgenden Symptomen zusammen: Hämorrhagische Purpura, brüsker Beginn, Fieber, Auftreten und Generalisation in 24 oder 48 Stunden, purpuriforme Eruption, vor allem an den unteren Extremitäten und am Gesäß, weniger ausgeprägt an den oberen Extremitäten, im Gesicht und am Rumpfe, mit deutlichen Konturen und Induration; ferner kleine Noduli in Bleikorngröße, alsdann sero-sanguinolente Bläschen sowie Krusten. Auffällig ist die Reichhaltigkeit und Mannigfaltigkeit der Elemente.

In einer Pariser Dissertation von 1884 wurden die Phänomene von Martin de G i m a r d zum ersten Male beschrieben.

Literaturnachweis:

Aimes, A.: Maladies et syndromes rares ou peu connus, Masson & Cie., Paris 1950, p. 165.

Martin de Gimard: Thèse Paris, 1884, zit. b. Aimes.

58.) SYNDROM VON S T E I N E R UND V O E R N E R.

Im Gegensatz zu der Eigennamensbezeichnung deutet das Synonyma "Angiomatosis miliaris" auf das Wesen des Syndroms hin.

Es handelt sich um miliare oder punktförmige bzw. hämangiomatöse Teleangiektasien mit anfallsweiser Gesichtsröte. Oftmals besteht Assoziation mit Abdominalkrebs oder einem Carcinom der Beckenorgane.

S t e i n e r und V o e r n e r publizierten die Erscheinungen im Jahre 1909.

Literaturnachweis:

Aimes, A.: Maladies et syndromes rares ou peu connus, Masson & Cie., Paris 1950, p. 170.

Steiner u. Voerner: Dtsch. Arch. klin. Med. 1909, p. 105.

59.) T H I B I E R G E - W E I S S E N B A C H - SYNDROM.

Dieses Syndrom besteht in dem Zusammentreffen von Calcinosis und progressiver Sklerodermie bei demselben Patienten.

Die Calcinose wird manifestiert durch charakteristische, kleine, harte, subcutane oder intestinelle Knoten, welche die Tendenz haben, sich spontan zur Oberfläche zu eröffnen und die Kalkdepots und schmierigen weißen Pus zu entleeren. Den Nodi folgen nur langsam heilende Ulcera. Die Depots bestehen nahezu ganz aus Calziumsalzen, Carbonaten und Phosphaten in wechselnder Zusammensetzung.

Der Symptomenkomplex ist nur manchmal als "T h i b i e r g e - W e i s s e n b a c h - Syndrom" betrachtet worden, besonders in der amerikanischen Literatur. T h i b i e r g e und W e i s s e n b a c h beschrieben die Kombination 1910 und 1911. Doch muß das Krankheitsbild schon früher bekannt gewesen sein, äußern doch D i n k l e r 1891, L e w e n und H e l l e r 1895, N e w m a n 1904, C r o c k e r 1908 und G a u c h e r 1909 ihre Ansichten zur Pathogenese.

Literaturnachweis:

Brody, J., u. Bellin, D.E. Calcinosis with scleroderma, Arch. of Derm. Syph. 36:85, 1937.

Crocker, H.R.: Diseases of the Skin: Their Description, Pathology, Diagnosis and Treatment, Philadelphia 1908, Blakiston's Son Co., p. 618, zit. b. Brody u. Bellin.

Dinkler, M.: Dtsch. Arch. klin. Med. 48: 514, 1891.

Gaucher, E.: Maladies de la peau, Paris 1909, Bailliére & fils, zit. w.o.

Lewen, G., u. Heller, J.: Die Sklerodermie, Hirschwald, 1895, zit. w.o.

Newman, M.F.: Handb. Hautkr., Wien 1904, Hölder, vol. 3, zit.w.o.

Thibierge, G., u. Weissenbach, A.J.: Ann. de Derm. Syph. 2: 129, 1911.

60.) TRISYMPTOMENKOMPLEX VON G O U G E R O T .

Der Trisymptomenkomplex von G o u g e r o t tritt

1.) in Form von dem Erythema exsudativum multiforme ähnlichen Erscheinungen,

2.) als Purpura und

3.) in Form von Noduli cutanei auf.

Das Syndrom ist als besondere Art einer Sepsis gedeutet worden. Der Erreger ist unbekannt. Anscheinend handelt es sich um eine "allergische Capillaritis", die eine Reaktion auf septische Embolien in mehr oder minder tief gelegenen Gefäßen darstellt.

Bei einer Exacerbation erscheinen:

1.) Erythemato-papulöse Effloreszenzen von 2 bis 10 mm Durchmesser, ausnahmsweise anulär oder circinär, ähnlicher den Kokarden eines Erythema exsudativum multiforme, einer Urticaria, seltener einer Roseola;

2.) purpurische Flecken, 1 - 5 mm groß;

3.) kleine, runde, hervorspringende Knoten von 2 bis 6 mm Durchmesser, derb, scharfbegrenzt, ohne Begleitödem, ausnahmsweise auch große knotige Gebilde von 5 bis 6 cm Durchmesser, die bei der Rückbildung zahlreiche Noduli hinterlassen.

Manchmal sieht man als 4. Symptom Blasenbildung oder sklerotische Platten. Während eines Schubes können Fieber (39°C), Gelenkschmerzen und "Herzgeräusche" auftreten. Der Allgemeinzustand ist bemerkenswerterweise kaum beeinträchtigt.

G o u g e r o t machte im Jahre 1947 mit diesem Syndrom bekannt.

Literaturnachweis:

Gougerot: Sem. hôp. Paris. Juil. 1947, p. 7.

61.) V I D A L - L E L O I R - B R O C Q - SYNDROM.

Der Ausdruck "V i d a l - L e l o i r - B r o c q - Syndrom" oder "generalisierte exfoliative Erythrodermie" besagt nichts anderes, als daß eine zur Verallgemeinerung neigende Röte der Haut mit Schuppenbildung vorliegt und daß anderweitige Hautaffektionen, wie Blasen- und Bläschenbildung, Nässen usw. das Krankheitsbild nicht komplizieren oder höchstens in nicht hervortretendem Grade als Nebenbefund vorhanden sind, ohne den Gesamteindruck zu beeinflussen.
Das sind in kurzen Worten die Characteristica, wie sie V i d a l und L e l o i r im Jahre 1890 für ihre "Dermatites exfoliantes" und B r o c q 1901 für seine "Erythrodermies exfoliantes généralisées" aufgestellt haben.

Der erwähnte Symptomenkomplex ist einer ganzen Anzahl sehr verschiedener Krankheiten eigen, wie dem "Morbus W i l s o n - B r o c q ", dem "Erythema scarlatiniforme desquamativum recidivans" usw.

B r o c q gebührt außerdem das Verdienst, im Jahre 1882 die erste durchgreifende Klassifizierung der Erythrodermien versucht zu haben.

Literaturnachweis:

Brocq: Erythrodermies exfoliantes généralisées. Prat. dermatol. Tome 2:548, Paris 1901 (Hdb.).

Juliusberg, F.: Die Erythrodermien, Jadassohns Handb.d.H.u.G. VII/1: 341, 1928.

Vidal u. Leloir: Traité descriptif des maladies de la peau, p. 161, Paris 1890 (Hdb.).

62.) V O G T - K O Y A N A G I - SYNDROM.

Bei dem " V o g t - K o y a n a g i - Syndrom" handelt es sich um die Assoziation folgender Symptome:
Bilaterale Uveitis, vorzeitige Alopecie, Ergrauen des Haares, symmetrische Vitiligo, besonders der Extremitäten, und Dysakusis.

Die Entfärbung der Augenbrauen und Wimpern hat schon im 12. Jahrhundert die arabischen Ärzte beschäftigt. In der Mitte des 19. Jahrhunderts sprach man von nervösem Schock und Nervenentzündung, die Ursache der Erkrankung sein sollten.
S c h e n k l hat dann im Jahre 1873 als erster über ein Zusammentreffen mit sympathischer Ophthalmie berichtet. Nachdem S c h e n k l und J a c o b i ihr Hauptaugenmerk auf die Depigmentierung der Augenlider und die chronische Uveitis gelenkt hatten, kamen die Erkenntnisse anderer Krankheitszüge hinzu, wie z. B. die der Vitiligo und Iridocyclitis durch G i l b e r t im Jahre 1910. Doch schon 1906 hatte V o g t die Beschreibung eines fast vollständigen Bildes des Syndroms gegeben: Depigmentation der Augenbrauen und Wimpern, Alopecia areata des Schädels und beiderseitige Uveitis. Die meisten Betrachtungen der jüngeren Zeit stammen von Japanern, unter denen K o y a n a g i 1929 die beste Darstellung geliefert hat. Nach ihm und V o g t hat man deshalb das Syndrom benannt.

Bei den 46 bis 1940 in der Literatur mitgeteilten Casus ist als erstes Symptom der Erkrankung immer die Verschlechterung der Sehschärfe angegeben. Das männliche Geschlecht und der Orient scheinen bevorzugt zu sein. Die Aetiologie ist unklar. S c h ö n f e l d hält das Syndrom für den Ausdruck einer Störung der inneren Sekretion.

Literaturnachweis:

Babel, J.: Syndrom de Vogt-Koyanagi, Schweiz.med.Wschr. 1939 II, 1136-1140, ref. Schlag. Zbl.H.u.G. 65: 561, 1940.

Gilbert, 1910 ; zit. b. Lewis u. Esplin.

Jacobi, 1874, zit. w.v.

Koyanagi, Y.: Dysakusis, Alopecia u. Poliosis bei schwerer Uveitis nichtrheumatischen Ursprungs. Klin, Mbl. Augenkl. 82: 194-211, 1929, ref. Junius, Zbl. H.u.G. 31:198, 1930.

Lewis, G.M., u. Esplin, B.M.: Arch.of Derm.Syph. 59:526-530, 1949.

Schönfeld, W.: Dtsch.med. Wschr. 1954, pp. 324-326.

Vogt, A.: Frühzeitiges Ergrauen der Zilien und Bemerkungen über den sogenannten plötzlichen Eintritt dieser Veränderung. Klin. Mbl. Augenh. 44:228-242, 1906, zit. b. Lewis u. Esplin.

63.) W A T E R H O U S E - F R I E D R I C H S E N - SYNDROM.

Das seltene " W a t e r h o u s e - F r i e d r i c h s e n - Syndrom" wird auch mit dem Terminus "fulminante Purpura" belegt. Das Wesen des Syndroms ist eine Nebennierenrindenapoplexie bei kleinen Kindern, die durch plötzlichen Erkrankungsbeginn mit Cyanose, Dyspnoe, Adynamie, Hypotonie, sehr hohem Fieber, Lethargie, meistens mit petechialen und flächenhaften Blutungen und manchmal mit Durchfällen und Erbrechen charakterisiert ist. Der akute Ausfall der Nebennierenrindenfunktion wiederum ist die Folge einer foudroyanten Meningokokken-Septicämie.
Die Letalität ist 100 %ig.

Das Krankheitsbild ist durch Arbeiten von W a t e r h o u s e und F r i e d r i c h s e n bekannt geworden und nach diesen beiden Autoren benannt, die das Leiden 1911 bzw. 1918 beschrieben haben.

Literaturnachweis:

Degkwitz, R.: Romingers Lehrb. d. Kinderh., Springer, 1950, pp.215-16.

Friedrichsen, C.: Nebennierenapoplexie bei kleinen Kindern. Jahrb. f. Kinderh. 87:109-125, 1918.

Haeberlin jr., H.B., u. Garrard, H.F.: Arch. of Derm. 58:696-702, 1948.

Lutz, W.: Lehrb.d.H.u.G. 1951, p. 444.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St.Louis 1939, Mosby Co., p. 379.

Waterhouse, R.: A case of adrenal apoplexy, Lancet 1:577-578, 1911, zit. b. Sutton u. Sutton jr. sowie Wiener.

Wiener, K.: Skin Manifestations of internal Disorders, St.Louis 1947, Mosby Co., p. 563.

64.) W E B E R - C O C K A Y N E - SYNDROM.

Das " W e b e r - C o c k a y n e - Syndrom" stellt eine rezidivierende Form von Epidermolysis bullosa dar, die auf Händen und Füßen lokalisiert ist.

Dieser milde Typus wurde 1926 von Parkes W e b e r , später, in den Jahren 1933 und 1938 von C o c k a y n e und 1940 von K i e r l a n d und H a r r i s o n beschrieben. Zahlreiche weitere Arbeiten sind seitdem entstanden.

Literaturnachweis:

Cockayne, E.A.: Oxford University Press, London 1933,p.394, zit. b. Ormsby u. Montgomery. - J.A.M.A. London 1933, Humphrey Milford, p. 118, zit. b. Sutton u. Sutton jr.- Recurrent bullous eruption on the feet. Brit.J.Derm., July, 1938, 1, p. 358.

Haeberlin u. Garrard: Arch. of Derm. Syph. 58:696-702, 1948.

Kierland u. Harrison: Epidermolysis bullosa with unusual distribution and elevated urinary porphyrine. Report of a case. Proc. Staff. Meet., Mayo Clin., May 15, 1940, XV, p.313, zit. b. Ormsby u. Montgomery.

Ormsby, O.S., u. Montgomery, H.: Diseases of the Skin, ed. 7, Philadelphia 1948, Lea & Febiger, p. 471-474.

Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St.Louis 1939, Mosby Co., p. 565.

Weber, F.P.: Recurrent bullous eruption on the feet in a child. Proc. Roy. Soc. Med., June, 1926, xix (pts. 1-2), p. 72, b. Ormsby u. Montgomery.

65.) W E R N E R - SYNDROM.

Das " W e r n e r - Syndrom" wird durch die Trias, Haut, Auge und Genitale, gekennzeichnet. Erst im 3. Lebensjahrzehnt tritt sie in Erscheinung als "Progeria adultorum", und zwar zunächst mit Ergrauen der Haare. Dann wird die Haut fettarm, gespannt und legt sich, speziell an Füßen und Unterschenkeln, weniger an Händen und Armen, straff und dicht der Unterlage an. Auch über der Nase und im Gesicht erscheint die Haut ohne Fettpolster und deutlich gespannt. Sie kann zwar noch Falten bilden, doch ist die Mimik beeinträchtigt. An den Fußsohlen bilden sich umschriebene Hyperkeratosen, über den Knöcheln infolge der Spannung sehr leicht torpide Geschwüre.
In den Augen entsteht doppelseitige Katarakt.
Die Muskeln werden atrophisch, die Knochen osteoporotisch. Eine Leukoplakie der Stimmbänder führt zu einer heiseren, hohen Fistelstimme. Ferner wurden Veränderungen der Nägel beobachtet. Außerdem soll der Symptomenkomplex mit kleiner Gestalt, Hypogenitalismus und Veranlagung zum Diabetes mellitus verbunden sein. Die fortschreitende diffuse Sklero-Poikilodermie ist vom Typ A r n d t - J a f f é . Das Leiden tritt familiär auf und ist wahrscheinlich rezessiv oder unregelmäßig vererblich.

Im Jahre 1904 ist das Syndrom von W e r n e r in einer Kieler Dissertation erstmalig beschrieben worden.

Literaturnachweis:

Franceschetti u. Maeder: Schweiz.med.Wschr.1949, 657-663 u.Ophthalmologica (Basel) 117: 196-198, 1949,ref. Poppe, Zbl.H.u.G.77: 232, 1951.
Lutz, W.: Lehrb.d.H.u.G. 1951, p.90.
Haeberlin jr.u.Garrard: Arch.of Derm.Syph.58:696-702,1948.
Sutton u. Sutton jr.: Diseases of the Skin, ed. 10,St.Louis 1939, Mosby Co., pp. 507-508.
Williams: Proc.Roy.Soc.Med. 42:572-573,1949, ref.Ulbricht, Zbl. H.u.G. 74:408,1950.
Werner: Diss. Kiel 1904, zit. b. Franceschetti u.Maeder.

C) Z U S A M M E N F A S S U N G.

Nach der Erklärung des Begriffes "Syndrom" und seiner sprachlichen Ableitung, nach Feststellung der Übereinstimmung mit dem Begriffe "Symptomenkomplex" und Differenzierung der Bezeichnungen "Syndrom" und "Morbus" erfolgte eine Zusammenstellung sogenannter Syndrome aus der Literatur der Dermatologie und ihrer Grenzgebiete, ohne Anspruch auf Vollständigkeit der Aufführung zu erheben. Die Bedeutung der verschiedenen Krankheitsbilder wurde umrissen, die historische Entwicklung in Kürze berichtet, und es wurde der Versuch unternommen, die jeweiligen Erstbeschreibungen festzustellen. Auf Einzelheiten konnte im Rahmen der Arbeit nicht eingegangen werden. Auch gelang nicht in allen Fällen eine eindeutige Klärung, da eine ganze Reihe von Syndromen noch umstritten ist bzw. verschieden aufgefaßt wird. Zumindest dem L i b m a n - S a c k s - Syndrom wird in weitgehender Übereinstimmung die Daseinsberechtigung abgesprochen. Zwei getrennt aufgeführte Symptomenkomplexe (M a f f u c c i und K a s t) sind miteinander identisch. Auf die Verwandtschaft der Syndrome von B o u r n e v i l l e - P r i n g l e , K l i p p e l - T r e n a u n a y - W e b e r , von R e c k l i n g h a u s e n und S c h i r m e r - S t u r g e -(W e b e r -)K r a b b e - K a l i s c h e r als Phakomatosen, ekto-neurodermale Hamartome bzw. neurocutane Syndrome wurde hingewiesen. Der V i d a l - L e l o i r - B r o c q - Symptomenkomplex kann als Beispiel dafür gelten, daß dasselbe Syndrom bei grundverschiedenen Krankheiten auftreten kann. Es wurde nachgewiesen, daß nicht immer der Autor, der den betreffenden Zeichenkomplex zuerst beobachtete, bei der Namensgebung berücksichtigt worden ist.

Als Beweis dafür, daß die Syndrome jüngste Kinder der Medizin sind, sei die Tatsache angeführt, daß in S y s ' "Eigennamen in der medizinischen Nomenklatur" (1887) auch nicht ein einziges der in dieser Arbeit aufgezählten und fast immer mit einem Eigennamen versehenen Syndrome vorgefunden wurde, während H a e b e r l i n jr. und G a r r a r d 1948 bereits 33 und P a s t i n s z k y 1953 sogar 143 Syndrome mit Eigennamen und Beziehung zur Dermatologie aufgeführt haben.

Die in dieser Arbeit nicht mit Eigennamen bezeichneten Symptomenkomplexe sind überwiegend dem neuesten Schrifttum entnommen und harren in besonderem Maße der Anerkennung.

Es sei darauf hingewiesen, daß Schönfeld die Syndrome neuerdings nach einem bestimmten Schema einteilte:

1.) Syndrome als Varianten und Ergänzungen wohlumschriebener Krankheitsbilder: Hierher stellte der Autor die Syndrome von Hunt, Stevens-Johnson, Senear-Usher, Thibierge-Weissenbach, Libman-Sacks u.a.

2.) Syndrome als Bruchstücke von im Entstehen befindlichen Krankheitsbildern: Diese Gruppe unterteilte Schönfeld in zwei Untergruppen:

   a) Mißbildungssyndrome mit den Symptomenkomplexen von Ehlers-Danlos, Grönblad-Strandberg, Rothmund, Klippel-Trenaunay-Weber, Schirmer-Sturge-(Weber-)Krabbe-Kalischer, Hutchinson-Gilford, Morgagni-Turner u.a.

   b) Syndrome als Ausdrucksformen für Viruskrankheiten, Avitaminosen und Störungen der inneren Sekretion: Hierzu wurden die Syndrome von Behçet u.a. mit Virusätiologie, der Zeichenkomplex von Plummer-Vinson als Avitaminose und die Syndrome von Albright und Vogt-Koyanagi als Störungen der inneren Sekretion gerechnet.

3.) Selbständige Morbi: Als solche wurden die sogenannten Syndrome von Cushing, Hand-Schüller-Christian und Rendu-Osler-Weber aufgefaßt.

Dieses Schema ließe sich nun auf nahezu alle Syndrome anwenden und würde zumindest ein wesentlich übersichtlicheres

Bild ergeben und helfen, Klarheit in die Begriffsverwirrung zu bringen.

Literaturnachweis:

Haeberlin jr., H.B., u. Garrard, H.F.: Some dermatologic eponyms, Arch. of Derm. Syph. 58: 696-702, 1948.

Pastinszky, J.: Cesk. dermat. 18:198, 1953, zit.b.Schönfeld.

Schönfeld, W.: Dtsch.med. Wschr. 1954, pp. 324-326.

Sys, K.: Eigennamen i.d.med. Nomenklatur, Inaug. Diss. Jena 1887.

Herrn Prof. Dr. med. H. S c h u e r m a n n, der mir freundlicherweise das Thema zur Bearbeitung überließ, möchte ich an dieser Stelle meinen ergebensten Dank aussprechen; ebenso danke ich Herrn Dr. E n d r e s für seine freundlichen Ratschläge.

L e b e n s l a u f .

Am 27. 9. 1924 bin ich in SPENGE in Westfalen geboren. Meine Eltern sind der Zahnarzt Friedrich Wilhelm P e p p m e i e r und seine Ehefrau Amanda, geb. F i s c h e r . In SPENGE besuchte ich die Volksschule, in ENGER die damalige private Oberrealschule und in HERFORD das Friedrichs-Gymnasium, an dem ich das Abitur bestand. Am Kriege nahm ich als Angehöriger des Reichsarbeitsdienstes und der Kriegsmarine, zuletzt als Leutnant, teil. Nach Gefangenschaft und Wiederaufbaueinsatz studierte ich in GÖTTINGEN und WÜRZBURG Medizin und Zahnmedizin, legte 1953/54 an der Julius-Maximilians-Universität die ärztliche Prüfung ab und setzte im Anschluß daran mein Zahnheilkundestudium an der hiesigen Universität fort.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Friedhelm Peppmeier

RUDOLF BAEHR DRUCK- UND WERBETECHNIK
WÜRZBURG EGLOFFSTEINSTR. 5